

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO

Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera.

Trabajo final de investigación aplicada sometido a la consideración de la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Pediatría para optar al grado y título de Maestría Profesional en Pediatría.

Dra. Jannina Álvarez Quesada

Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica

DEDICATORIA

A Dios, Todopoderoso.

A mis amados padres, hermanos y esposo
quienes siempre han confiado en mí
y me han apoyado incondicionalmente.

AGRADECIMIENTOS

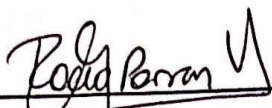
A Dios, por permitirme llegar hasta este momento, y cumplir con sus incontables bendiciones, que Él mismo me ha dado en la vida.

A mis padres, hermanos, y esposo; quienes creyeron en mí y me motivaron constantemente para alcanzar mis metas, aún en los momentos más oscuros.

A mi tutor académico, Dra. María del Rocío Porras Velásquez, por su dedicación y asesoría.

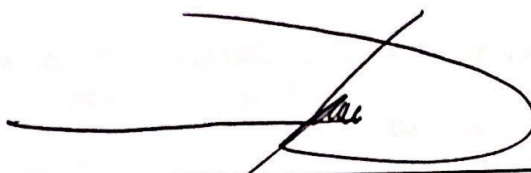
Y a los tutores que aún no siendo, parte del estudio invirtieron parte de su tiempo y energía a mi formación.

"Este trabajo final de investigación aplicada fue aceptado por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Pediatría de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado y título de Maestría Profesional en Pediatría."



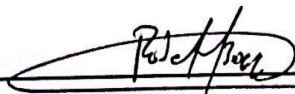
Pediatra Intensivista, Dra. Rocio Porras Velásquez

Profesora Guía



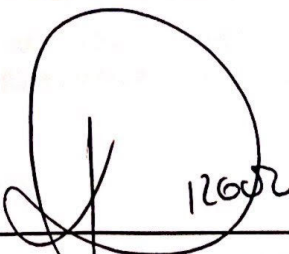
Pediatra Neumólogo y Dr. Arturo Solís Moya

Lector



Pediatra Endocrinólogo, Dr Roberto Bogarín

Director Coordinador / Representante Programa de Posgrado en Pediatría



Kattia Jannina Alvarez Quesada

Tabla de contenido

DEDICATORIA	ii
AGRADECIMIENTOS	ii
TABLA DE CONTENIDO	¡Error! Marcador no definido.
RESUMEN	vi
INDICE DE CUADROS	vii
INDICE DE GRÁFICOS	viii
LISTA DE ABREVIATURAS	ix
Introducción:	1
JUSTIFICACIÓN:	5
OBJETIVOS:	6
<i>Objetivo general:</i>	6
<i>Objetivos específicos:</i>	6
PACIENTES Y METODOS	7
<i>Diseño del estudio:</i>	7
<i>Población del estudio:</i>	7
<i>Criterios de inclusión:</i>	7
<i>Criterios de exclusión:</i>	8
<i>Tamaño de la muestra</i>	8
<i>Análisis de los datos</i>	9
ASPECTOS ÉTICOS	10
FUENTES DE FINANCIAMIENTO	11
RESULTADOS:	12
<i>Resultados de tablas de comparación de variables</i>	14
DISCUSIÓN	16
CONCLUSIONES	22
LIMITACIONES Y SESGOS	23
RECOMENDACIONES	24
ANEXOS	25

<i>Bibliografía</i>	25
<i>CUADROS</i>	28
Cuadro 14	39
Cuadro 15	40
Cuadro 16	41
Cuadro 17	42
• <i>GRAFICOS</i>	43
<i>Hoja de recolección de datos</i>	52

RESUMEN Las cardiopatías congénitas univentriculares comprenden una serie de malformaciones congénitas variadas, en las cuales la circulación tanto sistémica como pulmonar debe ser llevada por un único ventrículo funcional.

MÉTODOS: El presente es un estudio transversal retrospectivo descriptivo de una cohorte de pacientes con cardiopatías congénitas univentriculares operados en el Hospital Nacional de Niños. El universo de los pacientes se obtuvo a través de una lista de niños con diagnóstico de cardiopatía congénita univentricular, facilitada por el departamento de Estadística e Informática del HNN. Se utilizaron programas de Excel 2007 y Epi info7 para el análisis de los datos, se emplearon métodos estadísticos tales como: tablas de frecuencias simples, valores promedios, mínimos, máximos, cuartiles, valores observados y porcentajes, en muchos casos se dejaron los valores absolutos y los valores relativos para contextualizar más la información. Nuestro estudio pretende comparar los resultados con la literatura internacional ya que no existen estudios previos en este tema.

RESULTADOS: La muestra final analizada fue de 46 expedientes. Demográficamente; la tasa de incidencia de cardiopatías fue de: 5,7 por cada 10 000 nacidos vivos, se caracterizó por una mayor prevalencia en la provincia de Heredia y el sexo masculino fue el más prevalente. Las cardiopatías más frecuentes dentro del grupo de estudio fueron las atresias pulmonares, con un predominio ventricular izquierdo. Del total de la muestra analizada 8 pacientes fueron considerados paliativos, asociando una anatomía no favorable en un 87,5%. 31 pacientes sí se consideraron candidatos quirúrgicos, de estos un 23 (74,2%) fueron llevados a SOP, sin embargo 8 (25,8%) fallecieron antes de completar la cirugía. La media de edad para la segunda etapa fue de 21,7 meses (rango 4-84 meses, DE: 21.3 meses, mediana 14,5 m). Por lo que para un 91,6% (22/23) de pacientes sí hubo un retraso en la realización del 2do tiempo quirúrgico, las causas más frecuentes de retraso en éste grupo fueron las infecciosas y se presentaron complicaciones en 41,9% de los pacientes mientras que la mortalidad asociada a la cirugía fue baja.

CONCLUSIONES Las cardiopatías congénitas univentriculares siguen siendo una causa frecuente de cardiopatía en Costa Rica, con una mayor prevalencia en el sexo masculino; existió en nuestro estudio una asociación entre el género femenino, la anatomía desfavorable y la dominancia ventricular con mayor prevalencia de complicaciones y mortalidad. La provincia con mayor prevalencia de casos fue Heredia según el análisis de tasas. La Atresia pulmonar fue la cardiopatía univentricular más prevalente así como la dominancia del ventrículo izquierdo. En nuestro país existe un retraso en la edad de realización del 2do tiempo quirúrgico; este retraso les confirió mayor mortalidad a un 34,7% de los candidatos quirúrgicos. Es recomendable contar con una mayor población para poder aumentar el poder estadístico de este estudio y lograr realizar mayores inferencias estadísticas.

INDICE DE CUADROS

CUADRO 1.	28
CUADRO 2.	29
CUADRO 3 Y 4.	30
CUADRO 5.	31
CUADRO 6.	32
CUADRO 7.	33
CUADRO 8.	34
CUADRO 9.	35
CUADRO 10.	36
CUADRO 11.	37
CUADRO 12.	37
CUADRO 13.	38
CUADRO 14.	38
CUADRO 15.	39
CUADRO 16.	40
CUADRO 17.	41
CUADRO 18.	42

INDICE DE GRÁFICOS

GRÁFICO 1.....	43
GRÁFICO 2.....	44
GRÁFICO 3.....	45
GRÁFICO 4.....	47
GRÁFICO 5.....	48
GRÁFICO 6.....	49
GRÁFICO 7.....	50

LISTA DE ABREVIATURAS

BTT: Fístula de Blalock Taussig modificada

SOP: Sala de operaciones

HNN: Hospital Nacional de Niños

PO: Postoperatorio

CC: Cardiopatía congénita

DTSV: Doble tracto de salida ventricular

LTGA: Levo-transposición de grandes arterias

PTES: Pacientes

AP: Atresia pulmonar



UNIVERSIDAD DE
COSTA RICA

SEP Sistema de
Estudios de Posgrado

Autorización para digitalización y comunicación pública de Trabajos Finales de Graduación del Sistema de Estudios de Posgrado en el Repositorio Institucional de la Universidad de Costa Rica.

Yo, Jannina Alvarez Quesada, con cédula de identidad 1-14210685, en mi condición de autor del TFG titulado Inadencia, características clínico epidemiológicas tiempos quirúrgicos y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de octubre 2014 a diciembre 2018 en el Hospital Nacional Niños Autorizo a la Universidad de Costa Rica para digitalizar y hacer divulgación pública de forma gratuita de dicho TFG a través del Repositorio Institucional u otro medio electrónico, para ser puesto a disposición del público según lo que establezca el Sistema de Estudios de Posgrado. SI ☒ NO * ☐

*En caso de la negativa favor indicar el tiempo de restricción: _____ año (s).

Este Trabajo Final de Graduación será publicado en formato PDF, o en el formato que en el momento se establezca, de tal forma que el acceso al mismo sea libre, con el fin de permitir la consulta e impresión, pero no su modificación.

Manifiesto que mi Trabajo Final de Graduación fue debidamente subido al sistema digital Kerwá y su contenido corresponde al documento original que sirvió para la obtención de mi título, y que su información no infringe ni violenta ningún derecho a terceros. El TFG además cuenta con el visto bueno de mi Director (a) de Tesis o Tutor (a) y cumplió con lo establecido en la revisión del Formato por parte del Sistema de Estudios de Posgrado.

INFORMACIÓN DEL ESTUDIANTE:

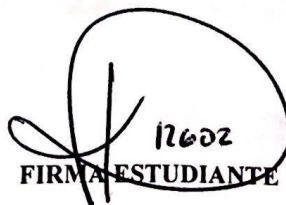
Nombre Completo: Katia Jannina Alvarez Quesada

Número de Carné: B79235 Número de cédula: 1-14210685

Correo Electrónico: kj.alvarez23@gmail.com

Fecha: 07/enero/2020 Número de teléfono: 83089614

Nombre del Director (a) de Tesis o Tutor (a): Dra. Rocío Pomas Velásquez


FIRMA ESTUDIANTE

Nota: El presente documento constituye una declaración jurada, cuyos alcances aseguran a la Universidad, que su contenido sea tomado como cierto. Su importancia radica en que permite abreviar procedimientos administrativos, y al mismo tiempo genera una responsabilidad legal para que quien declare contrario a la verdad de lo que manifiesta, puede como consecuencia, enfrentar un proceso penal por delito de perjurio, tipificado en el artículo 318 de nuestro Código Penal. Lo anterior implica que el estudiante se vea forzado a realizar su mayor esfuerzo para que no sólo incluya información veraz en la Licencia de Publicación, sino que también realice diligentemente la gestión de subir el documento correcto en la plataforma digital Kerwá.

Investigadores

Autor:

Dra. Jannina Álvarez Quesada
Médico Residente de Pediatría
Hospital Nacional de Niños
e-mail: kj.alvarez23@gmail.com

Tutora:

Dra. Rocío Porras Velásquez
Pediatra Intensivista
Jefe de la Unidad de Cuidados Intensivos HNN
Hospital Nacional de Niños
e-mail: rociopo@yahoo.com , mrporras@ccss.sa.cr

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
ACTA DE REVISION DEL PROYECTO DE GRADUACION

Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera.

Trabajo de Graduación aceptado por el Comité Director del Postgrado en Pediatría para optar por el grado académico de Especialista en Pediatría

Autor:

Dra. Jannina Álvarez Quesada
Medico Residente de Pediatría
Hospital Nacional de Niños

Tutor:

Dra. Rocío Porras Velásquez
Pediatra Intensivista
Hospital Nacional de Niños

Dr. Roberto Bogarin
Coordinador Nacional del Posgrado de Pediatría
Sistema de Posgrado UCR

Introducción:

Las cardiopatías de fisiología univentricular comprenden una serie de malformaciones congénitas variadas, en las cuales la circulación tanto sistémica como pulmonar debe ser llevada por un único ventrículo funcional (1,2,3,4). Se obtendrá una cardiopatía con fisiología univentricular cuando los atrios estén conectados predominantemente con una cámara ventricular debido a la ausencia de una válvula AV (conexión ausente) o a la presencia de dos válvulas o de una válvula común que drena predominantemente en un ventrículo (conexión de entrada doble). En ambas condiciones, un ventrículo es de buen tamaño y el otro es hipoplásico.

La cámara ventricular principal puede ser de morfología derecha o izquierda o, en casos excepcionales, indeterminada, lo que significa que el tabique ventricular no se pudo desarrollar. (1)

El enfoque segmentario y secuencial utilizado para el análisis y la categorización de las malformaciones del corazón ha mejorado indudablemente el diagnóstico y la clasificación de las cardiopatías congénitas complejas (1).

La reparación quirúrgica en corazones univentriculares funcionales varía de acuerdo con la morfología y la función potencial de los ventrículos hipoplásicos. (1).

Dependiendo de la anatomía subyacente, esta cámara podría ser de morfología izquierda o derecha. Sin embargo, independiente de su morfología, éste ventrículo funcionalmente único, debe suministrar sangre a la circulación sistémica, así como también proporcionar un flujo sanguíneo a la circulación pulmonar (que típicamente tiene una resistencia menor) para mantener la supervivencia a largo plazo, por lo que generalmente se requiere una modificación quirúrgica de la circulación pulmonar, dando como resultado, la no existencia de una bomba sistólica para que la sangre venosa sistémica llegue a los pulmones.

En la mayoría de los casos en las cuales la reparación biventricular no es posible, se debe optar por la reparación univentricular, la cual es de tipo paliativa, y consta de 3 etapas: la primera es la realización de una fístula llamada Fístula de Blalock-Taussig que consiste en la colocación de una fístula entre la circulación sistémica y pulmonar o un “banding” de la arteria pulmonar para limitar el flujo a esa circulación. Subsecuentemente las 2das y 3eras etapas eliminan esta comunicación y reubican las circulaciones venosas sistémicas de segmento superior e inferior directamente a las arterias pulmonares, llamados respectivamente Glenn y Fontan (4)

Aquellos con insuficiencia cardíaca en los primeros tres meses de vida, anatomía compleja o ventrículos desequilibrados (o no balanceados) pueden no ser adecuados para la reparación biventricular inmediata, ni para la realización de una fístula de Blalock-Taussig ya que su fisiología garantiza un hiperflujo pulmonar, en estos pacientes la cirugía realizada se conoce como “banding” o Bando de la arteria pulmonar, la cual se utiliza precisamente para proteger la circulación pulmonar mientras la decisión de realizar reparación completa o paliación de ventrículo único se difiere hasta que el niño crezca (5). Hay un tercer tipo de abordaje para estos pacientes que consiste en la colocación de un stent en el ductus. Múltiples razones para hacer esto, entre ellas el peso muy bajo que hace muy difícil balancear las circulaciones al colocar un BTS y fisiologías en que hay potencial de reparación biventricular ya que el tamaño del segundo ventrículo es marginal.

La edad en que se realiza el “banding” pulmonar es a las 2 a 4 semanas de edad, ya que en este momento, la resistencia vascular pulmonar neonatal disminuye, permitiendo una banda a nivel de la arteria pulmonar, como su nombre lo indica, que podría estar “más apretada” por lo tanto disminuyendo el flujo pulmonar y protegiendo a la vasculatura en esta zona. (8)

El procedimiento de anastomosis cavopulmonar superior (Glenn) representa el segundo paso de la estrategia paliativa de 3 etapas para pacientes con fisiología de ventrículo único e implica redirigir la sangre desoxigenada directamente desde la vena cava superior a la arteria pulmonar, evitando su paso por cámaras cardíacas, con esto, limitando la carga de trabajo ventricular. (6) La anastomosis cavopulmonar superior generalmente se logra con 1 de 2 abordajes: el Glenn bidireccional y el hemi-Fontan. (7)

El procedimiento clásico del Glenn bidireccional, consiste en la división de la vena cava superior del atrio derecho, y la creación de una anastomosis termino-terminal de la vena cava superior con la arteria pulmonar derecha. (7) Por lo tanto, el retorno venoso sistémico de la vena cava superior ingresa directamente en las arterias pulmonares. En contraste, el procedimiento de hemi-Fontan preserva la confluencia de la vena cava superior-atrio derecho, creando una anastomosis entre ésta confluencia y las arterias pulmonares, en su parte central y rama derecha, de igual forma una anastomosis termino-terminal. (7).

Independientemente del primer paso realizado, fístula de Blalock-Taussig, o “banding” de la Arteria Pulmonar, la segunda etapa generalmente se realiza cuando el paciente llega a los tres o seis meses de edad, momento en el que el paciente “comienza a superar su shunt original” es decir, se vuelve progresivamente más cianótico. El momento óptimo para emprender la paliación

de la etapa II es incierto. (7). Este fue el tema de un estudio literatura internacional, diversos estudios dentro de los cuales se pueden mencionar los siguientes: Jaquiss y sus colegas de Milwaukee, en el 2006 documentaron en un artículo histórico que los pacientes intervenidos por este procedimiento no tenían ninguna diferencia en los resultados sin importar si fuesen menores o mayores a 4 meses. Petrucci y colegas de Cincinnati sugirieron que la operación podría realizarse a menos de 3 meses de edad, sin embargo, un artículo reciente del Children's Hospital Boston sugiere que la realización de la cirugía en niños menores de 3 meses de edad se asoció con una hospitalización prolongada y una disminución de la progresión exitosa a paliación por etapas. Una de las serie más grande reportada por Kogon y asociados de Atlanta revisó a 270 pacientes que tenían una operación de Glenn bidireccional con edad media de 5 a 6 meses de edad, con una mortalidad significativamente baja (2 por ciento). (7) Sin embargo a pesar de que en nuestro país se realizan este tipo de correcciones quirúrgicas no contamos con estudios observacionales que caractericen nuestra población y el momento de su realización.

Si bien es cierto la mortalidad quirúrgica estimada después de un procedimiento Glenn bidireccional tradicional es baja (entre 1 y 2 por ciento), ya que la reparación resuelve el problema de mantener equilibrados el flujo sistémico y pulmonar a través de un cortocircuito (como el BTT) (9,10) existen ciertas condiciones que pueden favorecer que el paciente no logre llegar a esta segunda etapa de su corrección paliativa como el hecho de desarrollar disfunción ventricular posterior a la realización de la fístula de Blalock Taussig o Bando de la arteria pulmonar. (11,12,13).

Además de la disfunción ventricular, se encuentran las complicaciones trombóticas y tromboembólicas (6) las cuales representan consideraciones importantes en el manejo postoperatorio de estos pacientes. Aunque se ha observado que las complicaciones trombóticas son infrecuentes, la recomendación del American College of Chest fomenta el uso de heparina no fraccionada posoperatoria en neonatos y niños. Los datos recientes sobre el protocolo de trombopprofilaxis posoperatoria y los riesgos de trombosis, tromboembolismo y mortalidad siguen siendo limitados. (6)

Otra consideración a tomar en cuenta al momento de la reparación quirúrgica de estos pacientes son las resistencias vasculares pulmonares que pueden impedir la terminación exitosa de Fontan, dejándolos varados en la vía de paliación del ventrículo único, con cianosis crónica o sobrecarga de volumen en el único ventrículo. (7) La literatura internacional, ha demostrado una tendencia hacia el aumento de los derrames pleurales y el quilotórax asociado al aumento de las resistencias vasculares pulmonares en estos pacientes, situación que agrega morbilidad a la recuperación de estos pacientes. (7)

La fístula de Blalock-Taussig, sigue estando asociada con una mortalidad operatoria y entre etapas considerable. Si bien esto podría estar relacionado con la selección de pacientes y los factores de riesgo asociados en los pacientes sometidos a este procedimiento, la misma opción quirúrgica también supone riesgos inherentes relacionados con la fisiología inestable y el riesgo de obstrucción, con la consiguiente morbilidad y mortalidad (11)

En Costa Rica, existe un estudio realizado en el año 2007, por Benavidez y Umaña, en donde se realizó una descripción clínico epidemiológica de las cardiopatías congénitas en general, evidenciándose que las cardiopatías congénitas, son más frecuentes en varones y que las CC más frecuentes son los defectos del tabique interventricular, sin embargo no se cuenta con literatura nacional en cuanto a las cardiopatías de morfología univentricular. (12,14) En cuanto a literatura internacional, el estudio de Soquet, J del registro nacional de cardiopatías congénitas en Alemania, se documentó que los cinco fenotipos más comunes son la comunicación interventricular, comunicación interatrial, Tetralogía de Fallot, corazón univentricular y coartación de la aorta. (13,15)

En el estudio de Benavidez, el sexo masculino contó con una mayor prevalencia. (12,14)

De hecho, en el estudio de (referencia) se anotó el género femenino como factor de riesgo en el procedimiento de Glenn para complicaciones y mortalidad.

Nuestro estudio pretende describir las características clínico epidemiológicas de las cardiopatías congénitas univentriculares, y sus respectivos tiempos quirúrgicos así como la evolución y mortalidad, siendo éste estudio el primero en este país y Latinoamérica. Al ser el Hospital Nacional de Niños (HNN), el único centro en atención pediátrica de Costa Rica, en el que se realizan este tipo de intervenciones quirúrgicas, este estudio es reflejo de la realidad nacional.

JUSTIFICACIÓN:

Las cardiopatías congénitas univentriculares son una patología poco frecuente en Costa Rica; sin embargo, conforme avanza la medicina y la cirugía, cada vez se operan más niños con esta patología estructural. Existen pocos estudios sobre la epidemiología y las características de esta enfermedad y de su resolución quirúrgica en el mundo, y Costa Rica no es una excepción.

Al realizar este estudio se podrá contar con datos nacionales actualizados para determinar la incidencia, características clínico epidemiológicas, evolución, manejo, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

Nuestro estudio pretende comparar los resultados con la literatura internacional ya que no existen estudios previos en este tema. El hecho de realizarse en el HNN, único centro de atención terciaria para nuestro país, conlleva el tener datos que se pueden extrapolar a toda la población pediátrica de Costa Rica, pues sólo en este centro se operan los pacientes con este espectro de enfermedades. Esperamos obtener importantes resultados que nos permitan dar aportes basados en evidencia y así mismo plantear estudios prospectivos para el beneficio de la población pediátrica afectada por esta enfermedad.

OBJETIVOS:

Objetivo general:

Describir la incidencia, características clínico epidemiológicas, edad de realización, evolución, complicaciones de los pacientes con cardiopatía congénita univentricular que fueron sometidos a segunda etapa de cirugía paliativa, Glenn bidireccional, intervenidos en el Hospital Nacional de Niños de Costa Rica en el periodo de octubre 2014 a diciembre del 2018.

Objetivos específicos:

- Identificar y analizar las característica clínico epidemiológicas de los pacientes a quienes se les realizó o eran candidatos a realizar el Glenn bidireccional.
- Describir el momento de la realización de la cirugía de Glenn en pacientes que fueron operados de BTS o “banding” de la Arteria Pulmonar.
- Describir la tasa de mortalidad asociada al procedimiento Glenn bidireccional.
- Identificar las complicaciones más frecuentes que se presentaron en esta población posterior a la realización del Glenn bidireccional.
- Describir causas del atraso, si las hubiere, para la realización de la segunda etapa de la cirugía paliativa para cardiopatías univentriculares.

PACIENTES Y METODOS

Diseño del estudio:

Este estudio es de tipo observacional, descriptivo, retrospectivo, basados en la revisión de expedientes clínicos físicos y electrónicos, así como registros de laboratorio mediante una hoja de recolección de datos previamente estructurada.

Población del estudio:

Pacientes de 0 a 13 años que fueron ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” con diagnóstico de cardiopatía congénita a quienes se les ~~haya~~ realizó previamente una fístula de Blalock-Taussig o un “banding” de la A. Pulmonar, y se les haya realizado o programado para la realización de la segunda etapa de cirugía paliativa, Glenn bidireccional, en el Hospital Nacional de Niños de Costa Rica en el periodo de octubre 2014 a diciembre del 2018. En este mismo periodo se incluyen los pacientes que cumplen con estas características pero que fallecieron antes de la realización de la cirugía en estudio.

Criterios de inclusión

- Pacientes de 0 años 0 meses 0 días hasta 13 años 11 meses y 29 días de edad.
- Pacientes con cardiopatía congénita de fisiología univentricular que fueron ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” a quienes se les realizó previamente una fístula de Blalock-Taussig o un “banding” de la A. Pulmonar, y se les realizó la segunda etapa de cirugía paliativa, Glenn bidireccional, en el periodo de octubre 2014 a diciembre 2018.
- Pacientes que se hayan realizado una fístula de BT y que fallecieron antes de la realización del Glenn en el periodo de octubre 2014 a diciembre 2018.

Criterios de exclusión:

- Pacientes mayores de 13 años
- Pacientes que fueron intervenidos en otros centros médicos de otros países.
- Pacientes a quienes se plantea la realización de Glenn bidireccional sin previa fístula de Blalock Taussig o “banding” de la arteria pulmonar.
- Pacientes con cardiopatías congénitas sin fisiología univentricular.
- Pacientes con expediente clínico incompleto en que no se logre encontrar más del 20% de la información o no sean localizables.

Tamaño de la muestra

Se obtuvieron datos de todos los pacientes hospitalizados y atendidos en los servicios de Cuidado Intensivo y Cardiología del HNN con los diagnósticos antes mencionados en dicho período, para un total de 46 pacientes identificados.

De los anteriores, se excluyeron 7 expedientes por diferentes razones: 5 presentaban información incompleta (+20%), 1 se realizó su primera intervención en otro país, y 1 se realizó Glenn sin previo BTS o “banding” de la arteria pulmonar.

La muestra final analizada fue de 39 expedientes que cumplían con los criterios de inclusión del protocolo.

Análisis de los datos

El reclutamiento de los pacientes se obtuvo a través de una lista de niños con diagnóstico de cardiopatía congénita univentricular, Glenn, ventrículo único, vistos por el Servicio de Cardiología, intervenidos en el Hospital Nacional de Niños y hospitalizados en la unidad de Cuidado Intensivo del HNN, facilitada por el Centro de Informática y servicio de Estadística del HNN. Se utilizaron programas de Excel 2007 y Epi info7.

Se emplearon métodos estadísticos tales como: tablas de frecuencias simples, valores promedios, mínimos, máximos, cuartiles, valores observados y porcentajes, en muchos casos se dejaron los valores absolutos y los valores relativos para contextualizar más la información.

ASPECTOS ÉTICOS

El estudio fue aprobado por el Comité local de Bioética e Investigación del Hospital Nacional de Niños con el código CEC-HNN-008-2018.

Se realizó una enmienda que consistió en ampliar período de estudio a agosto 2019 con el fin de aumentar la cantidad de pacientes observados y así obtener una mayor población para un mayor análisis de los datos, agregar variables:

- Fecha de presentación en sesión cardioquirúrgica

- Fecha de realización de cirugía

- Fecha de realización de cateterismo diagnóstico, con el fin de que poder realizar una estimación más exacta del retraso de los tiempos quirúrgicos. Además agregar dentro de los criterios de inclusión: pacientes que se hayan realizado una fístula de BT y que fallezcan antes de la realización del Glenn, ya que estos pacientes pudieron fallecer por el retraso en la realización del 2do tiempo quirúrgico y es importante para el estudio analizar estos casos; agregar los pesos de los pacientes a los seis meses de edad (edad en la que se debe realizar la cirugía) y el peso a la edad en la que se realiza la misma, demás de si se encuentran en seguimiento por el departamento de nutrición en este centro, anotar si los pacientes son considerados paliativos, tras la presentación en la sesión cardioquirúrgica, esto con el fin de realizar una mejor caracterización de estos pacientes; la cual fue aprobada en sesión N041-2019

Se respetaron todos los principios éticos básicos estipulados en el informe de Belmont. El principio de autonomía y respeto a las personas se cumplió, ya que no se trabajó con individuos físicos, sólo se realizó la revisión de expedientes, no se tuvo contacto personal con ningún paciente.

El derecho de la confidencialidad se respetó mediante la implementación de medidas de seguridad y precaución en el manejo y almacenamiento de la información en archivos con cerradura.

El estudio tiene un riesgo menor al mínimo y por lo tanto no se realizó consentimiento informado escrito. El principio de beneficencia no fue alterado. El principio de justicia no tiene aplicación en este estudio, ya que no se trabajó con pacientes, únicamente con información de expedientes clínicos. Se utilizarán los resultados de este estudio para mejorar la atención futura de pacientes con las características clínicas estudiadas.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Esta investigación no contó con medios de financiamiento externo y no representó gastos extra para la institución de la Caja Costarricense del Seguro Social, puesto que consiste únicamente en una revisión de expedientes clínicos. Los gastos de papelería e impresión fueron cubiertos en su totalidad por los investigadores.

RESULTADOS:

La muestra final analizada fue de 39 expedientes que cumplían con los criterios de inclusión del protocolo. Gráfico 1. A su vez, para un mejor análisis se subdivió el universo total en 3 subpoblaciones: Paliativos, Candidatos quirúrgicos que fallecieron previo a la realización del Glenn y Candidatos quirúrgicos que sí fueron intervenidos.

Del total de la muestra analizada 8 pacientes (20,5%) fueron considerados paliativos y no se completó la paliación quirúrgica. Los restantes 31 pacientes (79,5%) sí se consideraron candidatos quirúrgicos, de estos un 23 (74,2%) fueron llevados a SOP, sin embargo 8 (25,8%) fallecieron antes de completar la cirugía.

La incidencia general de estas cardiopatías fue de 5,7 por cada 10 000 nacidos vivos. La tasa general de cardiopatías univentriculares correspondió para el año 2018 a 5 por cada 100 000 menores de 14 años, con una distribución por provincia documentan una mayor tasa de pacientes con cardiopatías congénitas univentriculres en Alajuela 5:100 000 menores de 13 años. Cuadro 1 y 2.

Se evidenció además una mayor prevalencia general en cuanto al sexo masculino con 57%; y en los pacientes considerados paliativos, sin embargo para los candidatos quirúrgicos, no hubo preferencia en cuanto a la distriben los diferentes subpoblaciones también fue predominación por género. Cuadro 2.

Las distribución general de las cardiopatías documentó que las más frecuentes dentro del grupo de estudio fueron las atresias pulmonares 15/39 (38,5%), seguidas por las atresias tricuspídeas 11/39 (28,2%). Para los pacientes paliativos, tanto la AP como el SCIH presentaron una distribución similar de 37,5% para ambas, en de los pacientes considerados quirúrgicos que completaron el Glenn, como los que fallecieron antes de la realización del mismo, la AP la más prevalente 45%. Cuadros 3 y 4.

En cuanto a la caracterización de dichas cardiopatías, se documentó una predominancia ventricular izquierda en un 89,7% (lo que se traduce en hipoplasia de ventrículo derecho). De los considerados candidatos quirúrgicos, 96,7% contaron con dominancia izquierda, mientras que un 37,5% de los paliativos presentaron dominancia ventricular derecha. Cuadro 5.

Los pacientes se consideraron paliativos, debido a lo siguiente: anatomía desfavorable la cual se caracterizó por la presencia de: Ramas AP ausentes o discontinuas en 37,5%, Insuficiencia AV severa en 12,5%, presencia de sinusoides coronarios en 12,5% o de colaterales o MAPCAS que este subgrupo (paliativos) no presentó.

Como se mencionó anteriormente la cirugía paliativa cuenta con dos etapas, la primera es la realización de la fístula de Blalock Taussig (BTS)/"banding" de la arteria pulmonar, la edad media para ésta etapa fue de 1,35 meses de edad DE: 3,2 (0-12 meses, mediana de 0 meses) Un 38,5%(15/39) de estos pacientes fueron intervenidos durante el período neonatal, 20 pacientes fueron al mes de edad, 1 a los 3 meses, 1 los 4 meses, 1 a los 10 meses, 1 al año de edad. La realización del segundo tiempo quirúrgico, el Glenn o hemifontan, presentó un promedio de edad de 20 meses (rango 4-84 meses; DE: 21.3, mediada 14,5 meses) y una moda 11 meses. Gráfico 4 y Gráfico 5

La literatura describe como edad de promedio para la realización de esta cirugía como 6 meses, por lo que se utilizó para este estudio tal edad como tiempo de corte para establecer si hubo o no retraso en la realización de la misma. De los 23 pacientes que sí fueron intervenidos, sólo 1 (6,6%) se realizó la cirugía antes de los 6 meses. Para un 95,7% (22/23) de los pacientes candidatos quirúrgicos, sí hubo un retraso en la realización del 2do tiempo quirúrgico, con casi un 50% de los pacientes realizados después del año de edad. Gráfico 5.

Las diferentes causas del retraso en la realización del segundo tiempo quirúrgico se distribuyeron de la siguiente forma: Bajo Peso, Cardiovasculares, Hematológicas, Infecciosas, Pulmonares y Lista de Espera: la más frecuente fue la existencia de una lista de espera con un 40%, mientras que las causas infecciosas se presentaron en un 36%. Cuando no mediaron otras causas anotadas en el expediente, se atribuyó como causa del retraso: "Lista de espera". Se atribuyó "Bajo Peso" como causa de retraso, cuando así lo expresase explícitamente el expediente. Cuadro 5

Se analizaron además los pesos que los candidatos a cirugía tuvieron a los 6 meses y al momento de realizar el Glenn, documentándose que para los 6 meses, la mayoría de pacientes presentaba un peso menor a 6 kgs, y el peso máximo alcanzado para esta edad fue de 8 kgs (15%). Mientras que para el peso al ser llevado a SOP tuvo una media 9 Kg DE 3,3 con un rango de 5-16 y una mediana de 8 kgs. De los 12 pacientes que sí fueron candidatos quirúrgicos, sólo 4 (17,4%) contaron con control en el servicio de Nutrición en el Hospital Nacional de Niños. Cuadro 5

El promedio de días entre la fecha de realización del cateterismo diagnóstico y la fecha de presentación en la sesión cardioquirúrgica fue de 3,2 días (rango 0 días-10 días), mientras que entre la presentación del caso en la sesión cardioquirúrgica y la realización de la cirugía el promedio de días fue de 142días (rango 0-785 días). La única paciente que presentó 0 días entre

ser llevada a cateterismo, ser presentado en sesión y se llevado a SOP, fue una paciente que se intervino en contexto de shock cardiogénico, secundario a insuficiencia de su BTS. Gráfico 6.

En cuanto a las complicaciones, 13 pacientes (41,9%) presentaron complicaciones, las cuales presentaron una distribución: 53,9% para las infecciosas y 23% las cardiovasculares. Cuadro 2.

Para la cirugía del Glenn, la literatura ha descrito que son frecuentes las siguientes morbilidades: necesidad de soporte inotrópico, presencia de derrames pleurales postquirúrgico y necesidad de soporte antihipertensivo debido al cambio de la fisiología realizado. En nuestra población, la incidencia de derrame pleural fue de un 47,8% ya que se presentó ésta complicación en 11 de 23 pacientes y en cuanto la necesidad de tratamiento antihipertensivo la muestra estudiada que presentó ésta complicación contó con un promedio de días de tratamiento antihipertensivo de 17 días (rango: 0-90 días, DE: 36,1, mediana 0) también requirieron soporte inotrópico durante su estancia en UCI, con un promedio de 1 (rango 0-2; 0,6). Otro de los factores claves en el cuidado del paciente en el PO inmediato del Glenn, es la pronta extubación de estos pacientes, con un promedio de días ventilador de 1,1 (rango 1-3días;0,9). La media de estancia en UCI, fue de 8,9 días con un mínimo de 0 días que corresponde a la paciente que falleció en SOP y un máximo de 20 días y una mediana de 5,9. Cuadro 8 y Gráfico 7.

La prevalencia de la mortalidad general (pacientes considerados quirúrgicos y paliativos) fue de un 33% (13/39) con 9/39(23%) de pacientes que se consideraron candidatos quirúrgicos que fallecen. Cuadro 6.

Las causas de fallecimiento previo a la realización de la cirugía en su mayoría (75%) son desconocidas (6/8), 2 pacientes fallecen por causas pulmonares (25%) las cuales se detallan en el expediente como “insuficiencia respiratoria” y “episodio de broncoaspiración”. Cuadro 6.

La prevalencia de mortalidad asociada al procedimiento quirúrgico, es de apenas 4,3% dado que sólo 1/23 fallece en PO inmediato, quien fallece de un shock cardiogénico. Al momento de la finalización de este estudio, ningún otro paciente de los 22 llevados a SOP, en este período de estudio, ha fallecido.

Resultados de tablas de comparación de variables

El sexo femenino se logró relacionar con mayor mortalidad general y al momento de SOP (RR 1,23-1,2 respectivamente). Cuadros 9 y 10 y Gráfico 13.

La edad menor a 6 meses al momento de la cirugía para ésta población representó un 100% de la mortalidad al momento de ser llevado a SOP, además un 100% (1/5 menores 6m) de los pacientes de este grupo etario presentaron complicaciones postoperatorias; sin embargo, no se logró establecer una relación de riesgo para la asociación edad de SOP-mortalidad de SOP, ni para edad de SOP- complicaciones postoperatorias. Cuadros 11 y 12.

En cuanto a la comparación entre peso al momento de realizar cirugía, sólo 3 pacientes menores de 6 kg presentaron complicaciones, un 63,1% de los pacientes mayores de 6 kg no presentaron complicaciones; no se logró demostrar relación estadísticamente significativa como factor protector de complicaciones y mortalidad al peso mayor de 6kgs para este estudio; Cuadros 13 y 14.

La dominancia ventricular, fue predominantemente del ventrículo izquierda (hipoplasia ventricular derecha), para nuestros pacientes, se logró demostrar que la dominancia ventricular derecha sí se asoció a mayor mortalidad para los candidatos quirúrgicos (RR 1,9). Al igual para la presencia de disfunción ventricular, la hipertensión pulmonar y anatomía desfavorable, se logró documentar mayor asociación con mortalidad. Cuadros 15-18.

DISCUSIÓN

Nuestro estudio pretende describir las características clínico epidemiológicas de las cardiopatías congénitas univentriculares, y sus respectivos tiempos quirúrgicos así como su evolución y mortalidad, siendo éste estudio el primero en este país y Latinoamérica que hace este tipo de análisis y descripción.

Al ser el Hospital Nacional de Niños (HNN), el único centro de atención pediátrica de Costa Rica, en el que se realizan este tipo de intervenciones quirúrgicas, este estudio es reflejo de la realidad nacional.

Para una mejor descripción demográfica, epidemiológica, de las características cardiovasculares, evolución y mortalidad del universo de nuestro estudio, se subdividió el mismo en 3 grupos: Paliativos, Candidatos quirúrgicos que no lograron ser paliados con el Glenn, y los que sí completaron ésta etapa.

En Costa Rica, sí existe literatura que realiza una descripción clínico epidemiológica de las cardiopatías congénitas en general, en éste artículo, no se documenta la prevalencia de las univentriculares como subgrupo, por lo que no fue posible compararlo, sin embargo; en Dinamarca se realizó un estudio retrospectivo donde se estudió la incidencia de nacimientos con cardiopatías univentriculares, la cual fue de 0,39 por cada 1000 nacidos vivos (14), y en Inglaterra, la incidencia fue de 0,54 casos por cada 1000 de nacidos vivos (15) en nuestro estudio la tasa de incidencia de cardiopatías univentriculares fue de 0,4 por cada mil nacidos vivos para el año 2018. (Fuente INEC) lo cual es similar a lo reportado internacionalmente.

Sin embargo; de éste estudio costarricense (16), sí podemos documentar que San José y Limón fueron las provincias con mayor prevalencia y Guanacaste con la menor mientras que para el nuestro, la distribución por provincia difiere; ya que la provincia con una mayor tasa de prevalencia es Alajuela seguida por Heredia. San José presentó mayor cantidad de casos estudiados, sin embargo debido a la alta cantidad de población costarricense radicada en la capital de nuestro país, este dato debía ser interpretado con cautela, por lo que se prefirió el estudio de tasas para presentar esta información de una forma más veraz. En cuanto a la literatura internacional, para comparar incidencias o prevalencias, no existen estudios latinoamericanos al momento de la revisión; pero el estudio de Soquet, J del registro nacional de cardiopatías congénitas en Alemania (17), documentó que los cinco fenotipos más comunes de cardiopatías congénitas son la comunicación interventricular, comunicación interatrial, Tetralogía de Fallot, y en 4ta posición el corazón univentricular.

Además, en el estudio de Benavidez (16) se puede evidenciar que en nuestro país, las cardiopatías congénitas, son más frecuentes en varones, en la literatura internacional (Alemania) (17) se documenta que la prevalencia de CC simple fue mayor en las mujeres, mientras que las lesiones complejas fueron más comunes en los hombres. En nuestro estudio esta afección fue más frecuente en el género masculino, sin embargo la asociación con cardiopatías más complejas-genero femenino reportada por Jaques, no fue reproducible, ya que en el subgrupo de pacientes no considerados candidatos quirúrgicos (paliativos), debido a la complejidad de su cardiopatía, la prevalencia fue mayor en el género masculino. De hecho, en el estudio de Jeremy, L. (18) se anotó el género femenino como factor de riesgo en el procedimiento de Glenn para complicaciones y mortalidad; por lo que se buscó evidenciar si dicha relación reportada por la literatura, era replicable en nuestra población; con RR mayores a 1 para ambas asociaciones, pero no estadísticamente significativos ($p > 0,005$) (femenino-mortalidad RR 1,32 y femenino- complicaciones RR 1,2). Convendría aumentar el poder del estudio para valorar si el RR de estas asociaciones aumenta.

Nuevamente, con el estudio de Benavides (16), se evidenció que en Costa Rica, las cardiopatías univentriculares más frecuentes dentro del grupo de estudio fueron las atresias tricuspideas (3,7%), seguidas por las atresias pulmonares (2,4%) y el corazón izquierdo hipoplásico (3,2%); similar a lo informado en la Base de datos de Cirugía Cardíaca Congénita de la Asociación Europea de Cirugía Cardio-Torácica (EACTS) y la Sociedad de Cirujanos Torácicos (STS), los tres diagnósticos más comunes fueron corazón hipoplásico izquierdo, atresia tricuspidea y DTSSV (17), y en el estudio inglés (15) se documentó una mayor frecuencia de SCIH (0,2 casos /1000 nacidos vivos), una prevalencia de atresia tricuspidea de 1,4% que ocuparía el segundo lugar en frecuencia para esta serie. En nuestro estudio, a diferencia de los anteriores predominaron las atresias pulmonares. Sin embargo en el análisis de subpoblaciones, el corazón izquierdo hipoplásico cobra importancia compartiendo el primer lugar con las AP para los pacientes considerados paliativos.

El ventrículo izquierdo fue el dominante en la mayoría de los casos tanto en la literatura nacional como internacional. Al igual que en nuestro estudio (incluso en el análisis de subpoblaciones el ventrículo dominante fue el más frecuente), lo cual es importante para la evolución y pronóstico de estos pacientes, ya que la dominancia ventricular, sí ha sido establecida como un factor de riesgo para mortalidad en la literatura internacional (15,16,24,25), en nuestro estudio al igual que lo reportado internacionalmente por Alsoufi

en el 2012 (RR 2,6 $p=0,001$), contar con hipoplasia ventricular izquierda (ventrículo derecho dominante) se asoció a mayor mortalidad y morbilidad para estos pacientes (RR: 1,72).

No sólo la dominancia ventricular es importante al momento de detallar anatómico-funcionalmente una cardiopatía univentricular (15), de hecho; se ha establecido en la literatura internacional que una anatomía desfavorable, la presencia de disfunción ventricular o de HTPulmonar son factores a considerar al estudiar e intervenir éstas cardiopatías (15, 16), por lo que se estudiaron estas tres características en nuestro estudio y se pudo evidenciar que estos hallazgos se asociaron con mayor mortalidad, con RR mayor a 1; nuevamente con $p >0,005$, sin embargo Barron (2017) y Lee (2012) sí lograron establecer relaciones de riesgo estadísticamente significativas para éstas asociaciones (RR 7,49 y 2,75 respectivamente) (24,25),

Se decidió categorizar a nuestros pacientes según estos hallazgos, siendo que fue más frecuente la presencia de uno o tres de éstos hallazgos en los pacientes considerados paliativos, los cuales presentaron un 50% de la mortalidad general. En cuanto a la mortalidad asociada a la cirugía, la única paciente que falleció en el postoperatorio, presentaba estos tres hallazgos.

Una vez clasificado al paciente con cardiopatía univentricular, y descartada la posibilidad de reparación biventricular, se procede a realizar la paliación univentricular en 3 etapas, la primera el BTS, que la literatura indica debe realizarse en el período neonatal. La edad de realización de la fístula de Blalock Taussig (BTS) en nuestro estudio fue en su mayoría durante éste período, con una edad media de realización de 1.35 meses (DE: 3,17). Mientras que el procedimiento de la etapa II Glenn Bidireccional o Hemifontan, debe ser realizado antes de los 6 meses de edad debido a lo inestable de la fisiología del BTS, de hecho el tema del momento ideal para realizar este siguiente paso ha sido ampliamente discutido en la literatura internacional, donde incluso se ha estudiado a pacientes que se han intervenido menor a 4 meses, sin mayores complicaciones, se asoció únicamente a una mayor estancia en UCI (17). La edad media de realización del Glenn para nuestros pacientes fue de 20 meses con una mediana de 14,5 meses. Más de la mitad de los pacientes fueron mayores de un año. Es por lo anterior que en este estudio se analizaron las posibles causas de retraso y si éstas tienen repercusión en cuanto a la morbimortalidad de estos pacientes.

En nuestro hospital, el procedimiento previo a la realización del Glenn, cuenta con 3 etapas administrativas:

1. Realizar cateterismo diagnóstico en aras de establecer la anatomía y definir la viabilidad de la cirugía según las presiones del circuito pulmonar.
2. Presentar en sesión cardio-quirúrgica
3. Realizar la cirugía.

Por lo que se anotaron las diferentes fechas de realización de estas “etapas administrativas” para documentar si existe un momento en el cual se evidencie un mayor retraso en completarlas, observándose que el promedio de días entre la fecha de realización del cateterismo diagnóstico y la fecha de presentación en la sesión cardioquirúrgica es de 3,2 días (rango 0-10 días), mientras que entre la presentación del caso en la sesión cardioquirúrgica y la realización de la cirugía el promedio de días es de 142 días (rango 0-785 días), lo cual puede deberse a la necesidad de presentar otros casos que consideren más urgentes de momento, o a que se presentan en esta sesión pacientes con otras cardiopatías menos mórbidas y con abordajes quirúrgicos no tan complejos, principalmente en los meses en donde nuestro país es afectado por una mayor prevalencia de patología respiratoria que amerita cuidado intensivo.

La causa más frecuente de retraso para programar la cirugía, en nuestros pacientes fue la presencia de una lista de espera, seguida de la etiología infecciosa, siendo más prevalente la patología respiratoria, lo cual es esperable en estos pacientes, dado que es ampliamente reconocido que los pacientes cardiopatas son considerados como población de riesgo para estas patologías. Incluso se documenta en los expedientes de los pacientes que se ha debido reprogramar la realización del cateterismo o de la cirugía, en varias ocasiones por la presencia de infecciones respiratorias e incluso hospitalizaciones y como se evidenció previamente, éste retraso sí confirió mortalidad al subgrupo de pacientes que se consideraron candidatos quirúrgicos que no lograron completar la 2da etapa de paliación. Otra de las causas de retraso es no contar con el peso necesario para la realización de la cirugía, llamó la atención que bajo peso no fue una de las causas de retraso con mayor prevalencia, esto puede explicarse por la metodología para la recolección de datos, siendo que se atribuyó “Bajo Peso” como causa de retraso, cuando así lo expresase explícitamente en el expediente. Por lo que, para corroborar el status nutricional de nuestros pacientes se analizaron además los pesos que los candidatos a cirugía tuvieron a los 6 meses y al momento de realizar el Glenn, con un peso promedio 9 kgs (5-16kgs; 3,3) con una media de 8 kgs, lo cual al comparar con la literatura internacional es similar, ya que Keizman et al

(19,20) documentaron un peso medio 8.1 DE 4.38 (4-15.5), es importante interpretar con cautela lo anterior ya que los pacientes de la literatura internacional tenían edades menores, por lo que sería interesante realizar la comparación entre z-score peso para edad y constatar así si existe o no diferencia real con respecto a nuestros pacientes.

En la literatura se ha documentado el peso como un parámetro importante para realizar intervenciones quirúrgicas y se ha anotado que un bajo peso es factor de riesgo para desarrollar complicaciones y aumentar mortalidad (19,20), se buscó evidenciar esta asociación con nuestros pacientes, no lográndose encontrar una relación estadísticamente significativa por lo pequeño de la población, sin embargo en nuestra muestra 33.3% de los pacientes menores a 6 kgs al momento de realizar cirugía, fallecieron y 100% se complicaron. Lamentablemente, a pesar de que el peso corporal es una de las variables de mayor importancia al momento quirúrgico, sólo 17,4% de los pacientes estudiados, contaron con control en el servicio de Nutrición en el Hospital Nacional de Niños, y en este momento no existe un protocolo establecido para estos pacientes para soporte nutricional, lo cual es de vital importancia desarrollar y una de las recomendaciones de este estudio.

En cuanto a complicaciones postoperatorias estas se presentaron en el 56,5% de los pacientes intervenidos, siendo las más frecuentes las de índole infecciosa (principalmente asociaron infecciones respiratorias en su POP) en un 53,9% de estos pacientes, siendo más frecuentes las de índole infecciosa respiratoria. Nuevamente, convendría analizar estos casos por aparte y valorar si su estancia en el servicio de cuidado intensivo coincidió con la presencia del repunte de enfermedades infecciosas respiratorias que azotan al país anualmente. En cuanto a las complicaciones cardíacas que también presentaron un 23% de frecuencia, se anotan complicaciones importantes como paro cardiorrespiratorio y obstrucción de Glenn, ameritando re-intervenir a éste paciente y un shock cardiogénico que llevó al fallecimiento del paciente.

Para la cirugía del Glenn, la literatura ha descrito que es frecuente la necesidad de soporte inotrópico, presencia de derrames pleurales postquirúrgico (incluidos el quilotorax) (16) y necesidad de soporte antihipertensivo debido al cambio de la fisiología pulmonar y cardíaca realizada durante la cirugía, sin embargo a pesar de que nuestros pacientes presentan un retraso al momento de la realización de la cirugía, los resultados de nuestro estudio son similares a lo reportado por la literatura.

La mortalidad de la población general del estudio fue de un 33% (13/39) con un 34,7% de pacientes que se consideraron candidatos quirúrgicos que fallecieron. Para analizar si esta mortalidad se asoció o no al retraso quirúrgico, se anotaron la edad de fallecimiento de estos pacientes y sus motivos de fallecimiento (cuando estuvieran consignados en el expediente, caso contrario se anotó como desconocido) documentándose que un 46,1% de los éstos pacientes fallecieron mayores de 6 meses, sólo 2/13 se documentó patología respiratoria como causa de fallecimiento, por lo que ésta mortalidad impresiona si se puede asociar al retraso de la realización del 2do tiempo quirúrgico.

La tasa de mortalidad, asociada al procedimiento quirúrgico, en nuestro país; es baja (4,3%) al igual que lo reportado por la literatura internacional (21,24,25). El paciente que falleció fue menor de 6 meses, y se realizó la cirugía en contexto de una situación de emergencia debido a mayor cianosis, y mayor necesidad de ventilación mecánica asistida, lo cual evidentemente le confirió mayor morbimortalidad, aunado a que asociaba una además características anatómicas y funcionales desfavorable, por lo que en este caso cabe aclarar que la mortalidad no necesariamente tiene que ver sólo con el procedimiento quirúrgico, el peso al momento de SOP, sino con el resto de circunstancias.

Sin embargo, si preocupa que la mortalidad de la I etapa (BTS) reportada internacionalmente es de 39% (21,22), debido a lo inestable de su fisiología, y en nuestro país el retraso en realizar la 2da etapa de éste procedimiento, si confirió una mayor mortalidad a estos candidatos quirúrgicos, siendo que casi la mitad de los candidatos a corrección quirúrgica fallecieron previo a la realización del Glenn.

CONCLUSIONES

Las cardiopatías congénitas univentriculares siguen siendo una causa infrecuente de patología a nivel mundial y nuestro estudio evidencia que en Costa Rica también lo son, pero, el auge quirúrgico en nuestro país motiva al estudio de las mismas.

Se realizó una caracterización clínico epidemiológica, donde se pudo evidenciar que el sexo con mayor prevalencia fue el masculino, cabe mencionar que en nuestro estudio el sexo femenino parece asociarse a una mayor mortalidad general y quirúrgica, similar a lo reportado en estudios internacionales. En cuanto a la caracterización anatómica la atresia pulmonar fue la cardiopatía univentricular más prevalente así como la dominancia del ventrículo izquierdo, siendo que estas condiciones pudieron influir en la mortalidad reportada para nuestros pacientes, ya que al igual que lo reportado internacionalmente, en nuestro estudio se asoció la dominancia ventricular izquierda con menor mortalidad.

Lastimosamente para nuestros pacientes costarricenses, existe un retraso en la edad de realización del 2do tiempo quirúrgico, siendo que la edad media de realización del mismo es de 20 meses, éste retraso per sé; no les confirió mayor morbilidad asociada al procedimiento, ni mayor incidencia de complicaciones, ya que nuestros pacientes tuvieron estancias en UCI, días ventilador, necesidad de soporte inotrópico, necesidad de tratamiento antihipertensivo similares a lo reportado en la literatura internacional. La tasa de mortalidad para los pacientes que sí se intervinieron, no difiere a lo descrito en otras latitudes. Sin embargo, sí cabe destacar que un 34,7% de los pacientes considerados candidatos quirúrgicos, no lograron realizarse el Glenn, y de estos un 46,1% sí alcanzaron los 6 meses de edad, por lo que para estos pacientes el retraso quirúrgico sí confirió mortalidad. Por lo que aunque el procedimiento en sí no fue más mórbido ni mortal, sí preocupa que el retraso en realizar la 2da etapa de este procedimiento, confirió una mayor mortalidad a estos pacientes que no lograron llegar a completar la paliación con el Glenn.

LIMITACIONES Y SESGOS

- Este estudio tiene las limitaciones propias a las del diseño del mismo. Al ser retrospectivo se encuentran datos incompletos en los expedientes, lo que a su vez puede llevar a un sesgo de información.
- Se debe contar con una mayor población para poder aumentar el poder de este estudio y lograr realizar inferencias estadísticas

RECOMENDACIONES

- Realizar un programa de atención nutricional a estos pacientes previo y posterior a la realización de los diferentes tiempos quirúrgicos.
- Realizar un programa para pacientes intervenidos tras fístula de BTT, con fisiologías consideradas de alto riesgo para un seguimiento más cercano.
- Tener un mejor orden y ser más detallistas al escribir en el expediente de los pacientes la información requerida, para en un futuro la recolección de datos de otras investigaciones sea más fácil y más precisa.
- Realizar una hoja de recolección de datos al momento del diagnóstico para ser más organizados sobre los estudios complementarios, tiempos de realización de fases administrativas, para llevar un mejor recuento de estos pacientes.
- Realizar un estudio con mayor población para poder aumentar el poder de este estudio y lograr realizar inferencias estadísticas

ANEXOS
Bibliografía

1. Frescura, C. Gaetano, T. The new concept of univentricular heart. Review Article. Frontiers in PEDIATRICS 7 julio 2014.
2. Gordon BM, Rodriguez S, Lee M, Chang RK. Decreasing number of deaths of infants with hypoplastic left heart syndrome. J Pediatr 2008; 153:354.
3. Wong J, Lamata P, Rathod RH, et al. Right ventricular morphology and function following stage I palliation with a modified Blalock-Taussig shunt versus a right ventricle-to-pulmonary artery conduit. Eur J Cardiothorac Surg 2017; 51:50.
4. Aekaansh Verma, et all. Optimization of the Assisted Bidirectional Glenn Procedure for First Stage Single Ventricle Repair. World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery 2018, Vol. 9(2) 157-170
5. Buratto E, Khoo B, Ye XT, Daley M, Brizard CP, d'Udekem Y, Konstantinov IE, Long-Term Outcome After Pulmonary Artery “banding” In Children With Atrioventricular Septal Defects, The Annals of Thoracic Surgery (2018), doi: 10.1016/j.athoracsur.2018.02.086.
6. Agarwal, A. Et all. Incidence and Managment of Thrombotic and Thromboembolic Complications Following the Superior Cavopulmonary Anastomosis Procedure: A Literature Review. Clinical and Applied Thrombosis/Hemostasis. Sage. 2017.
7. Samuel L. Casella, Aditya Kaza, Pedro del Nido, James E. Lock, Audrey Marshall, Targeted Increase in Pulmonary Blood Flow in a Bidirectional Glenn.
8. Sasikumar, N. Et all. Pulmonary artery “banding” for univentricular heart beyond the neonatal period. Asian Cardiovascular & Thoracic Annals 2014, Vol. 22(6) 660–666ß The Author(s) 2013 DOI: 10.1177/0218492313503640 aan.sagepub.com
9. Meza JM. Et all. The Optimal Timing of Stage 2 Palliation for Hypoplastic Left Heart Syndrome: An Analysis of the Pediatric Heart Network Single Ventricle Reconstruction Trial Public Data Set. Circulation. 2017;136(18):1737. Epub 2017 Jul 7.
10. Scheurer MA, Hill EG, Vasuki N, et al. Survival after bidirectional cavopulmonary anastomosis: analysis of preoperative risk factors. J Thorac Cardiovasc Surg 2007; 134:82

11. Menon SC, McCandless RT, Mack GK, et al. Clinical outcomes and resource use for infants with hypoplastic left heart syndrome during bidirectional Glenn: summary from the Joint Council for Congenital Heart Disease National Pediatric Cardiology Quality Improvement Collaborative registry. *Pediatr Cardiol* 2013; 34:143.
12. Bahaaldin, A. Factors affecting death and progression towards next stage following modified Blalock-Taussig shunt in neonates. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* Advance Access. 2016.
13. Jean-St-Michel, E. Survival to Stage II with Ventricular Dysfunction: Secondary Analysis of the Single Ventricle Reconstruction Trial. *Pediatric Cardiology.* Springer Science+Business Media, LLC, part of Springer Nature (2018). <https://doi.org/10.1007/s00246-018-1845-4>
14. Idorn, L. Univentricular hearts in Denmark 1977 to 2009. Incidence and survival. *International Journal of Cardiology.* Volume 167, Issue 4, Páginas 1311-1316.
15. Paul Khairy, P. et al., Univentricular Heart *Circulation.* 2007;115:800-812 doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592378 *Circulation* is published by the American Heart Association, 7272 Greenville Avenue, Dallas, TX 75231 Copyright © 2007 American Heart Association, Inc. All rights reserved. Print ISSN: 0009-7322. Online ISSN: 1524-4539
16. Benavides, A. Et al. Cardiopatías Congénitas en Costa Rica: análisis de 9 años de registro. *Revista costarricense de Cardiología* 2007, Volumen 9, No1.
17. Soquet J, et al. Patients With Systemic Right Ventricle Are at Higher Risk of Chylothorax After Cavopulmonary Connections. *Ann Thorac Surg.* 2018 Nov;106(5):1414-1420. doi: 10.1016/j.athoracsur.2018.06.077. Epub 2018 Aug 29.
18. Koth AM, Algaze CA, Sakarovitch C, Long J, Kamra K, Wright GE, Alexander-Banys B, Maeda K, Shin AY. (2019) Younger age remains a risk factor for prolonged length of stay after bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Cardiology in the Young* page 1 of 6. doi: 10.1017/ S1047951118002470
19. Keizman, E. et al. The Bilateral Bidirectional Glenn Operation as a Risk Factor Prior to Fontan Completion in Complex Congenital Heart Disease Patients. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 2019, Vol. 10(2) 174-181
20. Barbara Medoff-Cooper, et al. Weight change in infants with a functionally univentricular heart: from surgical intervention to hospital discharge. Original Article.

Cardiology in the Young (2011), 21, 136–144 r Cambridge University Press, 2010.
doi:10.1017/S104795111000154X

21. Jeremy, L. The Superior Cavopulmonary Connection: History and Current Perspectives . World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery 2019, Vol.10(2) 216-222
22. Rutka. K. Incidence and Outcomes of Patients with Functionally Univentricular Heart Born in Latvia, 2007 to 2015.
23. David J. Barron et all. The importance of age and weight on cavopulmonary shunt (stage II) outcomes after the Norwood procedure: Planned versus unplanned surgery. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery c July 2017
24. Timothy M. Lee, et all. Risk Factor Analysis for Second-Stage Palliation of Single Ventricle Anatomy. Ann Thorac Surg 2012;93:614–9
25. Alsoufi, B. et all. Current outcomes of the Glenn bidirectional cavopulmonary connection for single ventricle palliation. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery 42 (2012) 42–49 ORIGINAL ARTICLE doi:10.1093/ejcts/ezr280 Advance Access publication 26 January 2012

CUADROS

Cuadro 1. Distribución por provincia de pacientes para estudio Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

Provincia	Habitantes	N=	Tasa /1000 menores 13 años
<i>Cartago</i>	113071	1	0,009
<i>Guanacaste</i>	94556	2	0,02
<i>Puntarenas</i>	122026	3	0,02
<i>Alajuela</i>	232218	10	0,04
<i>San José</i>	324319	12	0,04
<i>Heredia</i>	111732	6	0,05
<i>Limón</i>	118372	5	0,04
<i>Total</i>	771532	39	0,05

Cuadro 2. Distribución demográfica de la muestra a estudiar en los pacientes con cardiopatía congénita, considerados candidatos quirúrgicos y no considerados quirúrgicos en el estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

Características	Pacientes paliativos	Pacientes quirúrgicos	
		Fallecieron antes de Glenn	Fueron intervenidos
<i>Sexo, n (%)</i>			
Masculino	6 (75)	4 (50)	13 (56)
Femenino	2 (25)	4 (50)	10 (44)
<i>Edad primera etapa (meses)</i>	General: 1,35 meses (rango: 0-12m;2,6)		
Media (rango, d.e.)	0,3 (0-1;0,6)	0,4 (0-1;0,5)	1,8 (0-12;3)
Mediana	0	0	0
<i>Edad segunda etapa (meses)</i>			
Media (rango, d.e.)	NA	NA	20 (4-84; 19,7)
Mediana	NA	NA	14,5
<i>Edad de SOP categorizada</i>			
≤ 6 meses	NA	NA	1 (4,4)
6-12 meses	NA	NA	11 (47,8)
12-24 meses	NA	NA	5 (21,7)
>24 meses	NA	NA	6 (26.)
<i>Mortalidad por grupo (%)</i>	50%	100%	4,7%
<i>Edad de fallecimiento (meses)</i>			
Media (rango, d.e.)	8,2 (1-19;8,8)	7 (1-16;5,4)	4*
Mediana	6,5	6	4*
<i>Edad de mortalidad categorizada</i>			
≤ 6 meses	2 (50)	4 (50)	1 (100)
>6 meses	2 (50)	4 (50)	0 (0)

*Sólo una paciente fallece en el grupo de pacientes intervenidos, a la edad de 4 meses.

Cuadro 3 y 4. Tipos de cardiopatías, en pacientes considerados candidatos quirúrgicos y no considerados quirúrgicos en el estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

Cardiopatía	Quirúrgicos	Paliativos	Total
	N (%)	N (%)	N (%)
Estenosis pulmonar	1 (3,2)	0 (0)	1 (2,5)
Canal AV desbalanceado	2 (6,5)	0 (0)	1 (5)
Corazón izq hipoplásico	1 (3,2)	3 (37,5)	4 (10,3)
DTSV + defecto tabique	4 (12,9)	2 (25)	6 (15,4)
Atresia tricuspidea	11(35.5)	0 (0)	11 (28,2)
Atresia pulmonar	12 (38,7)	3 (37,5)	15 (38,5)
Total	31 (79,5)	8 (20,5)	39(100)

Cardiopatía	Quirúrgicos Completan Glenn	No Quirúrgicos Completan Glenn	Total
	N (%)	N (%)	N (%)
Estenosis pulmonar	0 (0)	1 (3,2)	1 (3,2)
Canal AV desbalanceado	0 (0)	2 (6,5)	2 (6,5)
Corazón izq hipoplásico	0 (0)	1(3,2)	1 (3,2)
DTSV + defecto tabique	0 (0)	4 (12,9)	4 (12,9)
Atresia tricuspidea	1 (12,5)	10 (32,3)	11(35.5)
Atresia pulmonar	7 (87,5)	5 (16,12)	12 (38,7)
Total	8(25,8)	23 (74,2)	31 (100)

Cuadro 5. Distribución de características ecocardiográficas y de cateterismo de las cardiopatías en los pacientes considerados candidatos quirúrgicos y paliativos en el estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

<i>Características</i>	Pacientes considerados paliativos	Pacientes candidatos quirúrgicos	
		Fallecieron antes de Glenn	Fueron intervenidos
<i>Dominancia Ventricular, n (%)</i>			
Izquierdo	5 (62,5)	8 (100)	22 (95,7)
Derecho	3 (37,5)	0 (0)	1 (4,3)
<i>Anatomía desfavorable, n (%)</i>	7 (87,5)	2 (25)	11 (47,8)
*Ramas AP ausentes o discontinuas	3 (37,5)	1 (12,5)	0 (0)
*Insuficiencia AV severa	1 (12,5)	2 (25)	2 (8,7)
*Presencia de sinusoides coronarios	1 (12,5)	0 (0)	2 (8,7)
*Presencia de colaterales o MAPCAS	0 (0)	0 (0)	5 (21,7)
*Aorta o arco aórtico pequeño	3 (37,5)	0 (0)	1 (4,3)
<i>Disfunción ventricular, n (%)</i>	1 (12,5)	0 (0)	2 (8,7)
<i>Hipertensión Pulmonar, n (%)</i>	0 (0)	0 (0)	2 (8,7)

**Formas de presentación de anatomía desfavorable*

Cuadro 6. Características de los candidatos quirúrgicos en el estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

Características		Pacientes candidatos quirúrgicos	
		Fallecieron antes de Glenn	Fueron intervenidos
Sexo, n (%)			
	Masculino	4 (50)	13 (56)
	Femenino	4 (50)	10 (44)
Edad primera etapa (meses)			
	Media (rango, d.e.)	0,4 (0-1;0,5)	2,5 (0-12;0,5)
	Mediana	0	0,5
Edad segunda etapa (meses)			
	Media (rango, d.e.)	NA	20 (4-84; 21.3)
	Mediana	NA	14,5
Edad de SOP categorizada			
	≤ 6 meses	NA	1 (8,3)
	6-12 meses	NA	5 (41,7)
	12-24 meses	NA	1 (8,3)
	>24 meses	NA	5 (41,7)
Retraso para realizar la cirugía			
	SÍ	4 (50)	22 (91,7%)
	NO	4 (50)	1 (8,3)
Causas de retraso			
	Bajo Peso	0 (0)	0 (0)
	Infecciosas	2 (25)	9 (39,1)
	Cardiovasculares	0 (0)	1(4,8)
	Hematológicas	1 (25)	0 (0)
	Pulmonares	0 (0)	4 (17,4)
	Lista de Espera	5 (62,5)	9(39,1)
Peso SOP (kg)			
	Media (rango, d.e.)	NA	9,1 (5-1; 3,3)
	Mediana	NA	8
Control con Nutrición		0 (0)	4 (17,4)
Mortalidad por grupo (%)		100%	4,30%
Edad de fallecimiento (meses)			
	Media (rango, d.e.)	7 (1-16;5,4)	4*
	Mediana	6	4*

Cuadro 7. Características de la evolución de los pacientes considerados candidatos quirúrgicos, en relación con complicaciones y mortalidad en el estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

Características Pacientes candidatos quirúrgicos

		Fallecieron antes de Glenn	Fueron intervenidos
<i>Complicaciones</i>			
	SÍ	0	8 (66,7)
	NO	0	4 (33,3)
<i>Detalle de las complicaciones n (%)</i>			
	Infecciosas	0 (0)	7 (53,9)
	Cardiovasculares	0 (0)	3 (23)
	Hematológicas	0 (0)	0 (0)
	Pulmonares	0 (0)	3 (23)
	Neurológicas	0 (0)	0 (0)
<i>Mortalidad por grupo (%)</i>		100%	4,3%
<i>Edad de fallecimiento (meses)</i>			
	Media (rango, d.e.)	7 (1-16;5,4)	4*
	Mediana	6	4*
<i>Causas de Mortalidad n(%)</i>			
	Infecciosas	0 (0)	0 (0)
	Cardiovasculares	0 (0)	1 (100)*
	Hematológicas	0 (0)	0 (0)
	Pulmonares	2 (25)	0 (0)
	Neurológicas	0 (0)	0 (0)
	Desconocida	6 (75)	0 (0)

*Sólo una paciente fallece en el grupo de pacientes intervenidos, a la edad de 4 meses.

Cuadro 8. Distribución de días ventilador, días de soporte inotrópico, días de antihipertensivo, días UCI, en pacientes candidatos quirúrgicos que sí se realizaron el Glenn Bidireccional en el estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

Condición asociada	Pacientes candidatos quirúrgicos que sí completaron el Glenn	
<i>Derrame pleural n (%)</i>		
	SÍ	11 (47,8)
	NO	12 (52,2)
<i>Días antihipertensivo</i>		
	Media (rango, d.e.)	17 (0-90;36,1)
	Mediana	0
<i>Días inotrópico</i>		
	Media (rango, d.e.)	1 (0-2;0,6)
	Mediana	1
<i>Días ventilador</i>		
	Media (rango, d.e.)	1,1(1-3;0,9)
	Mediana	1
<i>Días UCI</i>		
	Media (rango, d.e.)	8,9 (0-20;5,9)
	Mediana	6

Condición asociada	Pacientes candidatos quirúrgicos que sí completaron el Glenn
	n=23 (%)
Días inotrópico	14 (60,9)
Derrame pleural	11 (47,8)
HTA	7 (30,4)
Días ventilador	4 (17,4)

Cuadro 9. Tabla comparativa para valorar si género femenino se asocia con mayor riesgo de mortalidad, en la población general del estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

	MORTALIDAD GENERAL		
Sexo	FALLECIDO	VIVO	Total
	N (%)	N (%)	N (%)
Femenino	6 (37,5)	10 (62,5)	16 (100)
Masculino	7(30,4)	16 (69,6)	23(100)
Total	13 (33,3)	26 (66,6)	39 (100)

Análisis de tabla de variables

IC: 95% (0.5-2,9)

RR:1,23

Cuadro 10. Tabla comparativa para valorar si género femenino se asocia con mayor riesgo de mortalidad en candidatos quirúrgicos del estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

	MORTALIDAD CANDIDATOS QUIRURGICOS		
Sexo	FALLECIDO	VIVO	Total
	N (%)	N (%)	N (%)
Femenino	4 (28,6)	10(71,4)	14 (100)
Masculino	4 (23,5)	13 (76,5)	17(100)
Total	8 (25,8)	23 (74,1)	31(100)

Análisis de tabla de variables:

Intervalo de Confianza 95%

(0,4-3,9)

RR: 1,2

Cuadro 11. Relación entre edad y mortalidad, en pacientes candidatos quirúrgicos para la realización del Glenn Bidireccional al momento de ser intervenidos en el estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

Edad SOP	Mortalidad		Total n (%)
	Fallecido N (%)	Vivo N (%)	
≤6m	1 (100)	0 (0)	1(100)
6-12m	0 (0)	11 (100)	11(100)
12-14 m	0 (0)	6 (100)	6(100)
≥24m	0 (0)	5 (100)	5 (100)
TOTAL	1 (100)	23 (100)	23 (100)

Cuadro 12. Relación entre el edad y complicaciones, en pacientes candidatos quirúrgicos para la realización del Glenn Bidireccional al momento de ser intervenidos, en el estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

Edad SOP	Complicaciones		Total N (%)
	No N (%)	Sí N (%)	
≤6m	0 (0)	1 (100)	5 (100)
6-12m	3 (27,3)	8 (72,7)	11 (100)
12-14 m	3 (50)	3 (50)	6 (100)
≥24m	2 (40)	3 (60)	5 (100)
TOTAL	7	16	23

Cuadro 13. Tabla comparativa para valorar si peso menor a 6 kg se asocia con mayor riesgo de complicaciones en candidatos quirúrgicos del estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

Peso al momento de SOP	Complicaciones		Total
	Sí n (%)	No n (%)	
Mayor a 6 kgs	13 (63,1)	7 (36,8)	20(100)
Menor o igual a 6kgs	3(100)	0	3(100)
Total	16(100)	7(100)	23(100)

Cuadro 14. Tabla comparativa para valorar si peso menor a 6 kg se asocia con mayor riesgo de mortalidad en candidatos quirúrgicos del estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

Peso (kg) al momento de SOP	MORTALIDAD		Total
	Fallecido n (%)	Vivo n (%)	
Mayor a 6 kgs	0 (0)	20 (100)	20(100)
Menor o igual a 6kgs	1 (33,3%)	2 (66,7%)	3(100)
Total	1(4,6)	22 (95,5)	23 (100)

Cuadro 15

Tabla comparativa para valorar si dominancia ventricular derecha, se asocia con mayor riesgo de mortalidad en candidatos quirúrgicos del estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

	Mortalidad		
Ventriculo dominante	Fallece N (%)	Vivo N (%)	Total
DERECHO	3 (60)	2 (40)	5 (100)
IZQUIERDO	10 (30.3)	24(69,7)	34 (100)
TOTAL	13 (34,21)	26 (65,8)	39 (100)

Análisis de Tabla de Variables

IC: 95%

(0,8-4,7)

RR: 1,9

Cuadro 16

Tabla comparativa para valorar si anatomía desfavorable se asocia con mayor riesgo de mortalidad en candidatos quirúrgicos del estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

	Mortalidad		
Anatomía desfavorable	Fallece N (%)	Vivo N (%)	Total
Sí	7 (35)	13 (65)	20(100)
No	6 (31,6)	13 (68,4)	19 (100)
TOTAL	13 (100)	26 (100)	39 (100)

Análisis de Tabla de Variables

IC: 95%

(0,45-2,7)

RR: 1,1

Cuadro 17

Tabla comparativa para valorar si disfunción ventricular se asocia con mayor riesgo de mortalidad en candidatos quirúrgicos del estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

	Mortalidad		
Disfunción ventricular	Fallece N (%)	Vivo N (%)	Total
Sí	1 (33,3)	2 (66,7)	3 (100)
No	12 (33,3)	24(66,7)	36(100)
TOTAL	13 (100)	15 (100)	39 (100)

Análisis de Tabla de Variables

IC: 95%

(0,1-5,2)

RR: 1

Cuadro 18

Tabla comparativa para valorar si HTPulmonar se asocia con mayor riesgo de mortalidad en candidatos quirúrgicos del estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

	Mortalidad		
HTPulmonar	Fallece N (%)	Vivo N (%)	Total
Sí	1 (50)	1 (50)	2 (100)
No	12 (32,4)	25 (67,6)	37(100)
TOTAL	13 (100)	26 (100)	39 (100)

Análisis de Tabla de Variables

IC: 95%

(0,3-6,6)

RR: 1,5

- GRAFICOS

Gráfico 1. Cantidad de pacientes enrolados y muestra de pacientes final para estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

CANTIDAD DE PACIENTES ENROLADOS Y MUESTRA DE PACIENTES FINAL

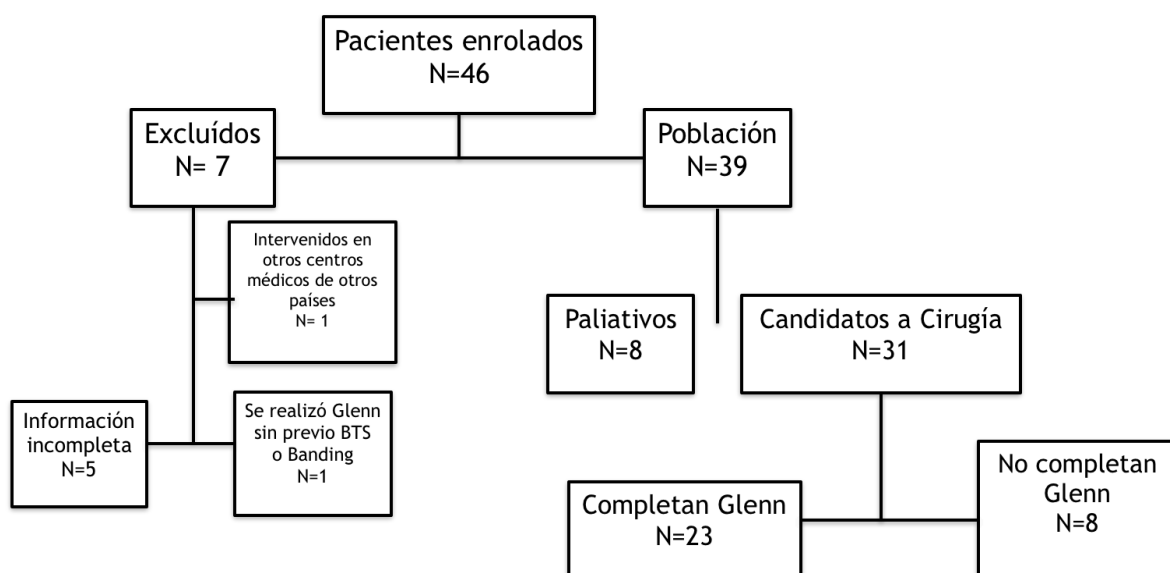
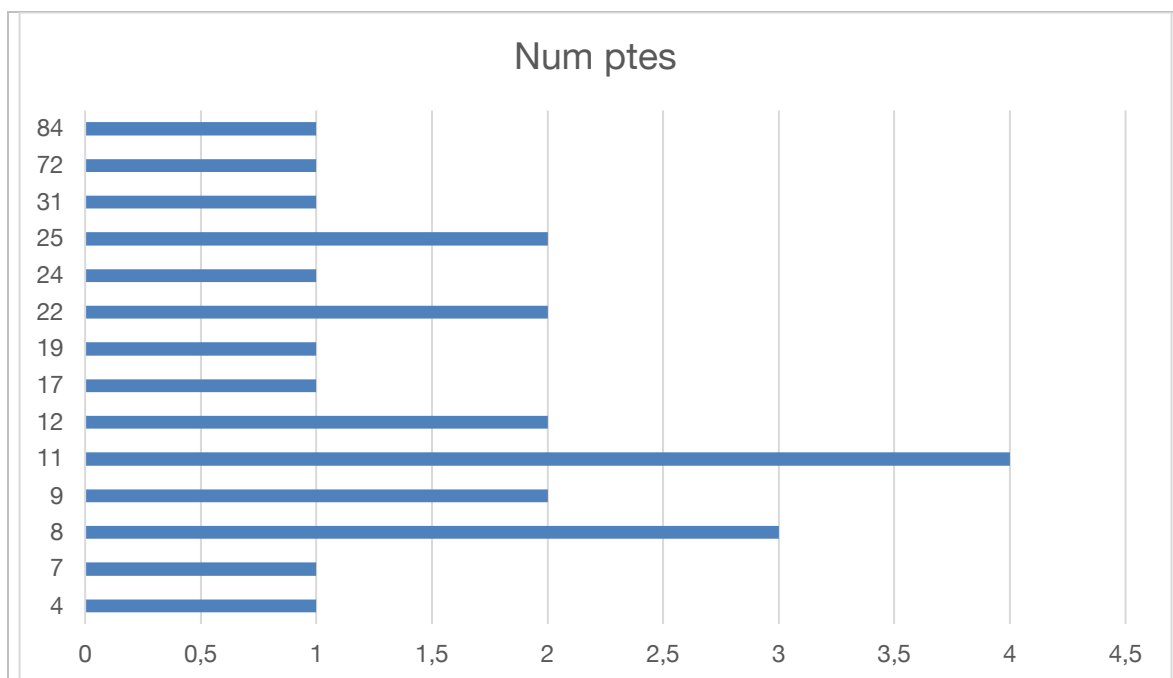
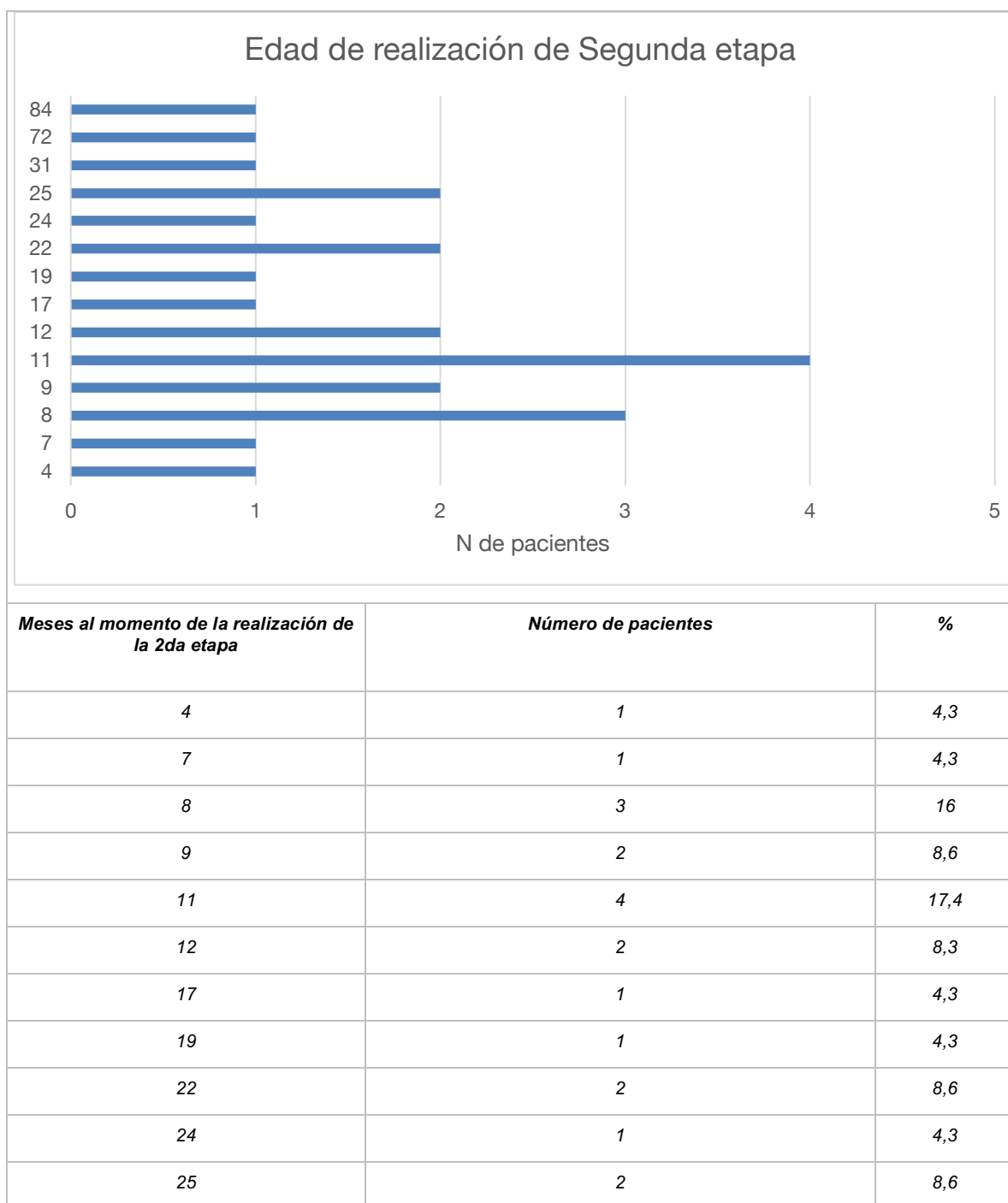


Gráfico2. Distribución de edades al momento de realización de 1era etapa, para pacientes incluidos en el estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.



Meses	Num.pacientes	%
0	15	38,5
1	20	51.3
3	1	2,5
4	1	2,5
10	1	2,5
12	1	2,5
Total	39	100,00

Gráfico 3. Distribución de edades al momento de realización de 2da etapa, estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.



31	1	4,3
72	1	4.3
84	1	4,3
TOTAL	23	100,0

Gráfico 4. Causas de retraso al momento de realización de 2da etapa, para pacientes incluidos en el estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

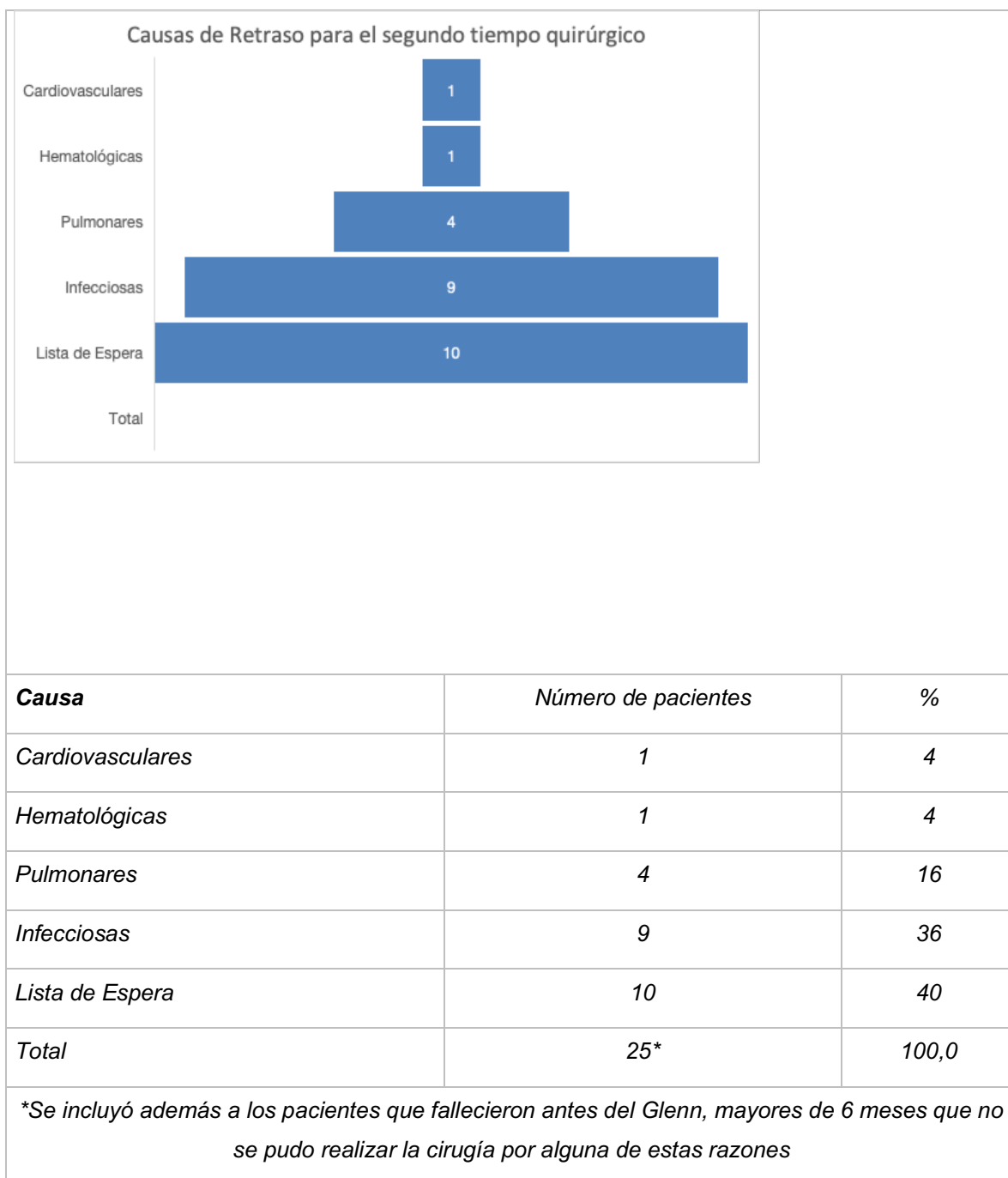


Gráfico 5. Distribución de pesos de pacientes incluidos en el estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

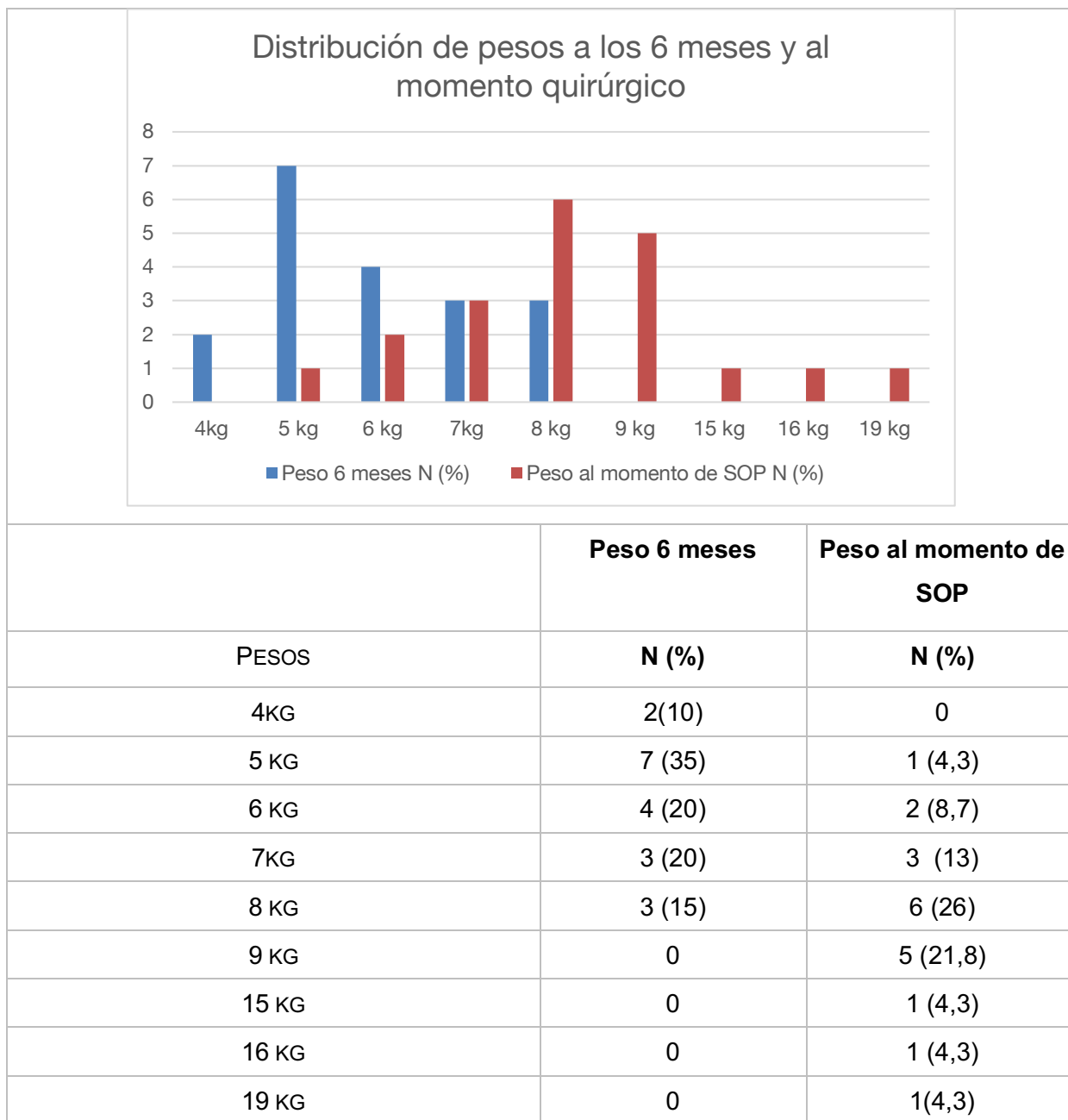


Gráfico 6. Distribución de tiempos en etapas administrativas en el estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

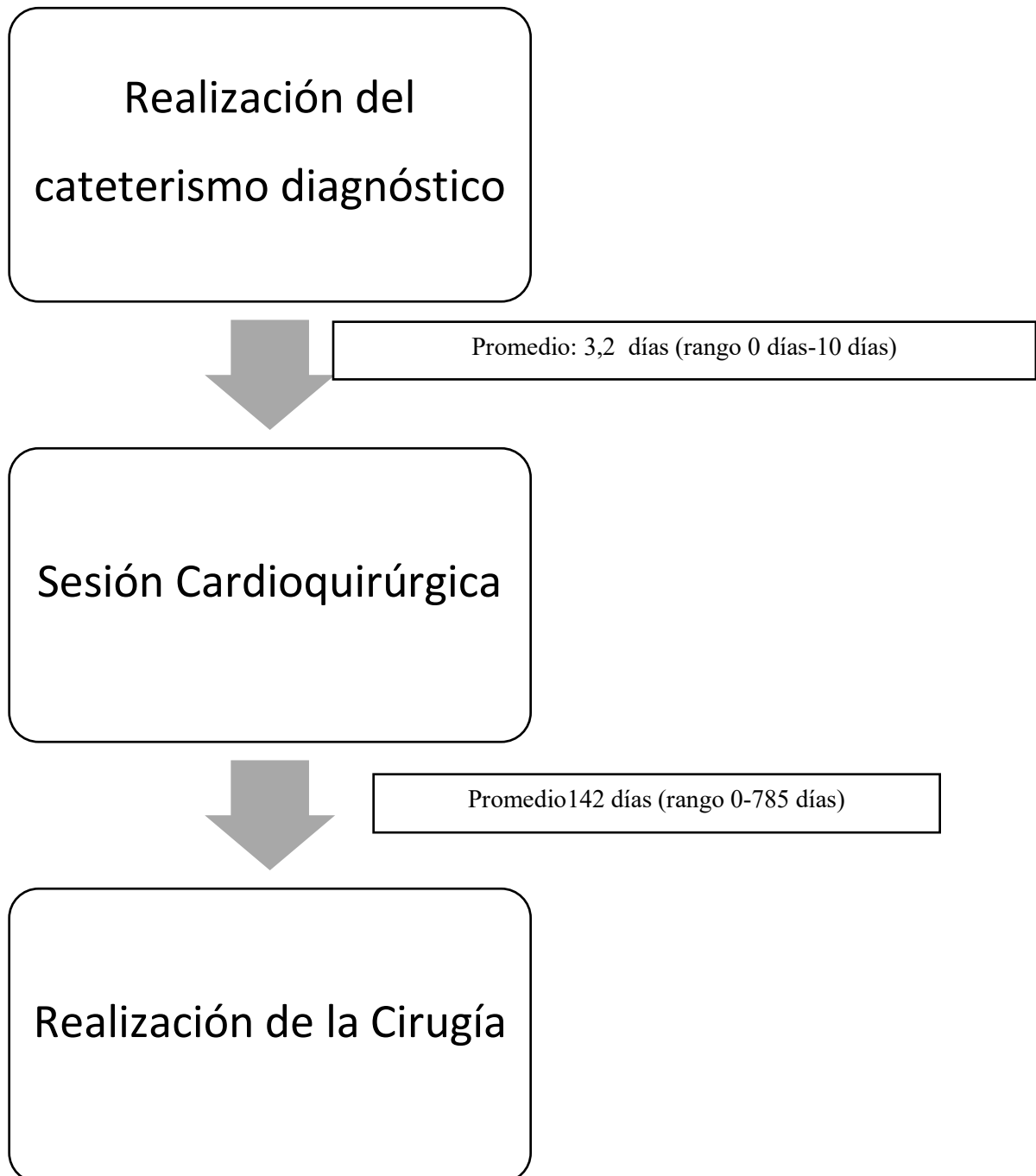
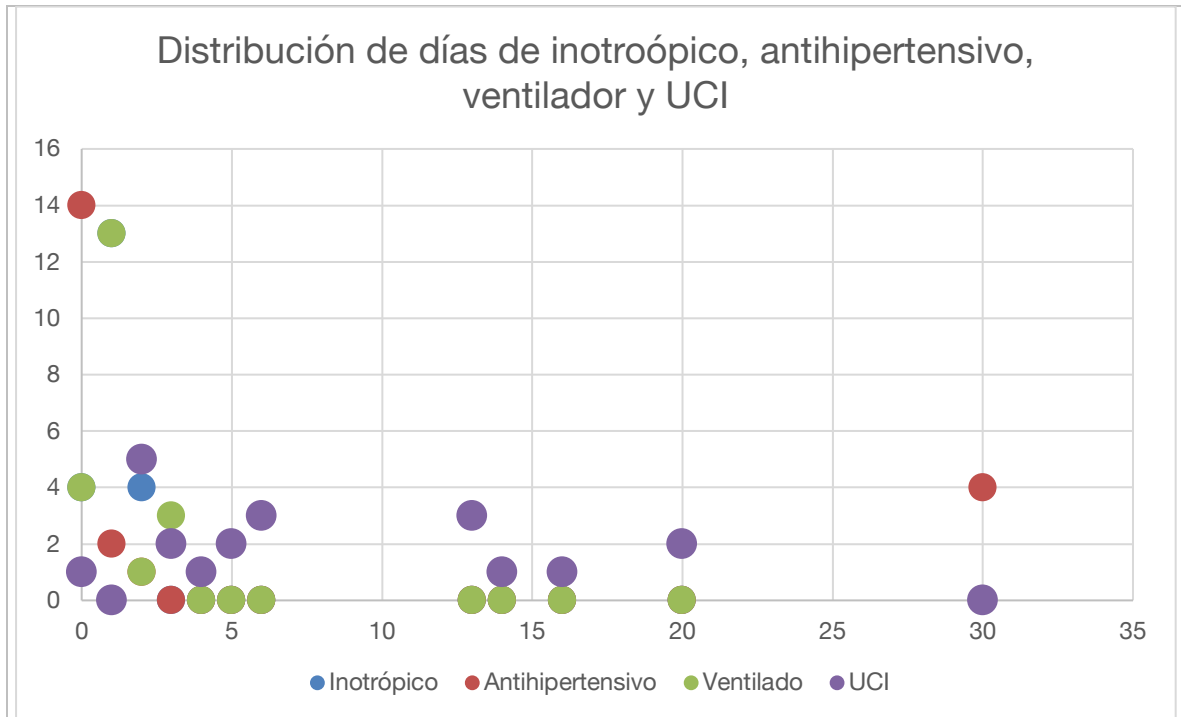


Gráfico 7. Dispersión de días ventilador, de antihipertensivo, de cuidado intensivo para pacientes incluídos en el estudio: Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.



<i>Días</i>	<i>Inotrópico</i>	<i>Antihipertensivo</i>	<i>Ventilado</i>	<i>UCI</i>
0 DÍAS	4	14	4	1
1 DÍAS	13	2	13	0
2 DÍAS	4	1	1	5
3 DÍAS	0	0	3	2
4 DÍAS	0	0	0	1
5 DÍAS	0	0	0	2
6 DÍAS	0	0	0	3
13 DÍAS	0	0	0	3

14 DÍAS	<i>0</i>	<i>0</i>	<i>0</i>	<i>1</i>
16 DÍAS	<i>0</i>	<i>0</i>	<i>0</i>	<i>1</i>
20 DÍAS	<i>0</i>	<i>0</i>	<i>0</i>	<i>2</i>
30 DÍAS	<i>0</i>	<i>4</i>	<i>0</i>	<i>0</i>

Hoja de recolección de datos

ANEXO

Incidencia, características clínico epidemiológicas, tiempos quirúrgicos, y complicaciones de los pacientes operados de cirugía cardiovascular con fisiología univentricular a quienes se les realizó el segundo paso de la corrección univentricular en el período de Octubre de 2014 a diciembre del 2018 en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera.

Personas que participan en el estudio como investigadores:

Dra. María del Rocío Porras Velásquez y Dra. Jannina Álvarez Quesada

Cumple criterios de inclusión

- ☐ Pacientes de 0 años 0 meses 0 días hasta 13 años 11 meses y 29 días de edad
- ☐ Pacientes con cardiopatía congénita de fisiología univentricular hayan sido ingresados en el servicio de cuidados intensivos del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” a quienes se les haya realizado previamente una fístula de Blalock Taussig o un “banding” de la A. Pulmonar, y se les haya realizado la segunda etapa segunda etapa de cirugía paliativa, Glenn bidireccional, en el periodo de octubre 2014 a diciembre del 2017.
- ☐ Pacientes que se hayan realizado una fístula de BT y que fallezcan antes de la realización del Glenn

Cumple criterios de exclusión

- ☐ Pacientes con información incompleta
- ☐ Pacientes mayores de 13 años
- ☐ Pacientes que hayan sido intervenidos en otros centros médicos de otros países
- ☐ Pacientes a quienes se piense realizar Glenn bidireccional sin previa realización de fístula de Blalock Taussig o “banding” de la arteria pulmonar
- ☐ Pacientes con cardiopatías congénitas sin fisiología univentricular

- **Puede ser incluido en estudio** ____ **SI** ____ **NO**

Número consecutivo del paciente _____

Persona encargada _____

Fecha de recolección de datos _____

Variable	Codificación
Sexo 1. <i>M</i> 2. <i>F</i> 3. <i>Indeterminado</i>	
Edad 1era etapa <i>Edad en meses al momento de la realización de la Fístula de Blalock Taussig o Banding de la A. Pulmonar</i>	
Etnia 1. <i>Blanca</i> 2. <i>Negra</i> 3. <i>Oriental</i> 4. <i>Indígena</i> 5. <i>Mestizo</i> 6. <i>Judío</i>	
Provincia 1. <i>San José</i> 2. <i>Alajuela</i> 3. <i>Cartago</i> 4. <i>Heredia</i> 5. <i>Puntarenas</i> 6. <i>Guanacaste</i> 7. <i>Limón</i>	
Cardiopatía 1. <i>Atresia Tricuspidea</i> 2. <i>Atresia Pulmonar</i> 3. <i>Sdr Corazón Izquierdo Hipoplásico</i> 4. <i>Doble Tracto de Salida con o sin defecto de tabique</i> 5. <i>Canal AV común desbalanceado</i> 6. <i>Otros</i>	
Dominancia Ventricular 1. <i>Derecho</i> 2. <i>Izquierdo</i>	
Factores de Riesgo cardiológicos para complicaciones 1. <i>Anatomía desfavorable</i> 2. <i>HTPulmonar</i> 3. <i>Disfunción ventricular</i>	
Edad 2da etapa <i>Edad en meses al momento de la realización de la Cirugía Glenn Bidireccional</i>	
Fecha de presentación en sesión cardioquirúrgica <i>Fecha de presentación en sesión cardioquirúrgica para la realización de la Cirugía Glenn Bidireccional</i>	
Fecha de realización cateterismo diagnóstico <i>Fecha de realización de cateterismo diagnóstico para la realización de la Cirugía Glenn Bidireccional</i>	
Fecha de realización de Glenn Bidireccional <i>Fecha de realización de la Cirugía Glenn Bidireccional</i>	
Caso Paliativo <i>Si se definió que paciente NO cumple criterios para realizarse 2do tiempo quirúrgico</i>	
Causas del retraso 1. <i>Bajo peso</i> 2. <i>Infecciosas</i> 3. <i>Cardiovasculares</i> 4. <i>Hematológicas</i> 5. <i>Pulmonares</i>	

6. <i>Lista de Espera</i>	
Peso 6 meses <i>Peso en kg a la edad de 6 meses</i>	
Peso cuando se realiza cirugía <i>Peso en kg a la edad en que fue realizada la cirugía</i>	
Seguimiento por nutrición HNN <i>Si el paciente no contaba con el peso deseado para la cirugía a la edad de 6m si contaba con seguimiento por nutrición</i>	
Mortalidad no asociada a la cirugía <i>Número de pacientes que fallecieron previo a la realización de la cirugía Glenn Bidireccional</i>	
Complicaciones 1 1. <i>Sí</i> 2. <i>No</i>	
Complicaciones 2 1. <i>Infecciosas</i> 2. <i>Cardiovasculares</i> 3. <i>Hematológicas</i> 4. <i>Pulmonares</i> 5. <i>Neurológicas</i>	
Mortalidad <i>Número de pacientes a quienes se les realizó la cirugía Glenn Bidireccional y fallecieron</i>	
Mortalidad inmediata <i>Número de pacientes a quienes se les realizó la cirugía Glenn Bidireccional y fallecieron previo al egreso de este centro</i>	
Causas de Mortalidad 1. <i>Infecciosas</i> 2. <i>Cardiovasculares</i> 3. <i>Hematológicas</i> 4. <i>Pulmonares</i> 5. <i>Neurológicas</i>	